230

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1906 N°

THÈSE

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le jeudi 5 avril 1906, à 1 heure

PAR

Auguste BAUDON

LE SYNDROME DE LITTLE

Valeur nosologique. Formes cliniques. Traitement.

Président : M. HUTINEL, *Professeur.*

Juges : MM. GILBERT, *Professeur.*
THIROLOIX, *Agrégé.*
MÉRY, *Agrégé.*

Le Candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement médical

PARIS
LIBRAIRIE MÉDICALE ET SCIENTIFIQUE
JULES ROUSSET
1, rue Casimir-Delavigne, 1

1906

FACULTÉ DE MEDECINE DE PARIS

Doyen	M. DEBOVE.
Professeurs	MM
Anatomie	POIRIER.
Physiologie	Ch RICHET.
Physique médicale	GARIEL.
Chimie organique et chimie minérale	GAUTIER.
Histoire naturelle médicale	BLANCHARD.
Pathologie et thérapeutique générales	BOUCHARD
Pathologie médicale	HUTINEL. BRISSAUD
Pathologie chirurgicale	LANNELONGUE.
Anatomie pathologique	CORNIL
Histologie	Mathias DUVAL.
Opérations et appareils	SEGOND.
Pharmacologie et matière médicale	POUCHET
Thérapeutique	GILBERT
Hygiène	CHANTEMESSE
Médecine légale	BROUARDEL.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	DEJERINE.
Pathologie expérimentale et comparée	ROGER.
Clinique médicale	HAYEM. DIEULAFOY. DEBOVE LANDOUZY.
Maladies des Enfants	GRANCHER
Clinique de pathol mentale et des malad. de l'encéphale.	JOFFROY.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GAUCHER.
Clinique des maladies du système nerveux	RAYMOND. LE DENTU
Clinique chirurgicale	TERRIER. BERGER. RECLUS.
Clinique ophtalmologique	DE LAPERSONNE
Clinique des maladies des voies urinaires	GUYON.
Clinique d'accouchements	PINARD. BUDIN.
Clinique gynécologique	POZZI.
Clinique chirurgicale infantile	KIRMISSON.
Clinique thérapeutique	Albert ROBIN.

Agrégés en exercice.

MM	MM	MM	MM
AUVRAY.	DUPRE	LEGRY.	PROUST.
BALTHAZARD.	DUVAL.	LEGUEU.	RENON.
BRANCA.	FAURE	LEPAGE	RICHAUD.
BEZANÇON.	GOSSET.	MACAIGNE.	RIEFFEL (chef des Travaux anatomiques.
BRINDEAU	GOUGET.	MAILLARD.	TEISSIER.
BROCA André.	GUIART.	MARION.	THIROLOIX.
CARNOT.	JEANSELME.	MAUCLAIRE.	VAQUEZ.
CLAUDE.	LABBE.	MERY.	WALLICH.
CUNEO.	LANGLOIS.	MORESTIN.	
DEMELIN.	LAUNOIS.	POTOCKI.	
DEGREZ.			

Par délibération en date du 8 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MES PARENTS

A MES AMIS

A MONSIEUR LE DOCTEUR COMBY
Médecin des Hôpitaux.

À MONSIEUR LE PROFESSEUR HUTINEL

Membre de l'Académie de médecine.
Médecin de l'Hospice des Enfants assistés.
Chevalier de la Légion d'honneur.

INTRODUCTION

L'an dernier, alors que nous avions l'honneur de suivre le service de M. Comby, aux Enfants-Malades, nous avons eu l'occasion d'observer plusieurs enfants atteints de rigidité spasmodique. Notre maître, à qui nous avions demandé de nous guider dans le choix de notre sujet de thèse, voulut bien nous suggérer l'idée d'étudier ces cas et d'en rapporter les observations.

Nous n'avons pas voulu dans notre travail traiter en entier la question des troubles spasmodiques infantiles. Nous nous sommes contenté de rechercher quelle était la valeur nosologique du syndrome de Little, d'attirer l'attention sur les formes cliniques et le traitement de cette affection.

Avant d'entrer en matière, il nous est agréable de nous conformer à l'usage qui veut que notre premier acte soit un remerciement pour nos Maîtres des Hôpitaux.

Que M. Merklen veuille bien agréer l'hommage de notre profonde reconnaissance pour nous avoir accueilli dans son service. Nous n'oublierons ni ses intéressantes causeries au lit du malade, ni la patience qu'il a mise à nous initier aux nuances délicates de la pathologie du cœur.

Nous sommes redevable à M. Campenon de nous avoir appris à examiner un malade suivant des principes fixes et méthodiques. Ce fut pour nous une bonne fortune de pouvoir suivre ses excellentes leçons. Qu'il reçoive l'expression de notre gratitude pour son enseignement et les marques de sympathie qu'il a toujours prodiguées à ses élèves.

M. le professeur Budin voulut bien se charger de faire notre instruction obstétricale et nous montrer ce que l'on peut attendre d'une consultation de nourrissons bien organisée. Nous l'assurons qu'au cours de notre carrière, ses leçons ne resteront pas stériles.

M. le docteur Comby a été durant nos dernières années d'études, un guide dévoué dans l'art difficile de la clinique infantile. Il fut toujours pour nous un très bon maître. C'est lui qui nous a suggéré le sujet de cette thèse et nous garderons inoubliable le souvenir de la grande bienveillance qu'il a toujours montrée à notre égard.

M. le professeur Hutinel nous a fait le très grand honneur d'accepter la présidence de cette thèse. Nous lui adressons ici nos plus sincères remerciements.

CHAPITRE PREMIER

Historique.

C'est dans le traité d'Orthopédie d'Andry, publié en 1741, que l'on trouve pour la première fois la description d'une affection de l'enfance débutant à la naissance ou peu de temps après et caractérisée par la rigidité des membres.

Après lui, il faut attendre près d'un siècle pour voir l'histoire des affections spasmo-paralytiques de l'enfance faire un nouveau pas. Ce n'est, en effet, qu'en 1828 que le chirurgien Delpech, dans son traité de l'Orthomorphie, fait une description plus complète de l'affection qui fait le sujet de notre thèse. Il rapporte l'observation d'une petite fille de cinq ans, qui présente des symptômes spastiques dans les muscles du tronc et des membres, avec mouvements impuissants et convulsifs, raideur des extrémités, maladresse dans les membres. Il décrit les malformations céphaliques qui en paraissent la cause : « le crâne est d'un tiers au-dessous des dimensions naturelles, et les os du crâne qui s'étaient développés d'après un patron plus grand, se sont inclinés les uns vers les autres, ont formé dans leur point de concours des espèces de crêtes saillantes, par l'effet de l'intersection naturelle de leurs courbes, ou par leur chevauchement ; ils ont même subi, dans quelques

points de leur étendue, une véritable inflexion en-dedans : ces dispositions ont évidemment été faites pour envelopper un cerveau trop petit dans des os du crâne trop grand. On sait dans quelle dépendance est le cerveau par rapport à la moelle épinière, dont il n'est que l'épanouissement : or, il est incontestable qu'il y a eu lésion organique de la moelle épinière et que les convulsions en sont provenues ; l'état des muscles des membres ne permet pas de douter qu'il ne se soit passé dans la moelle quelque chose de semblable aux ramollissements qui ont été observés au cerveau... »

Quelques années plus tard, en 1840, sous le nom de paraplégie cérébrale spastique, Heine cite des cas de paralysie spasmodique des extrémités inférieures. « Chez ces enfants, dit-il, il existe des troubles des fonctions sensorielles et intellectuelles, un aspect stupide, du strabisme, de la salivation, une surexcitabilité nerveuse manifeste à un degré plus ou moins accentué ; les deux membres inférieurs ou bien ne sont pas atrophiés du tout ou le sont peu. En fait de difformités, il existe, comme dans l'hémiplégie spasmodique, le pied équin, la rétraction des fléchisseurs des genoux et l'adduction des cuisses ; en outre, avec la paralysie des membres inférieurs, coïncident assez souvent une faiblesse paralytique et des contractures spasmodiques de l'un ou des deux membres supérieurs. »

Jusqu'en 1861, nous ne trouvons plus aucune mention de ces formes de diplégies. A cette époque, Little, chirurgien et accoucheur anglais, donne une description complète des affections spasmo-paralytiques infantiles et en recherche l'étiologie. Voici ce qu'il écrivait en 1861, dans les

Transactions of the obstetrical Society of London, sur l'affection qui porte son nom : « Les muscles des membres, du tronc et de la nuque présentent un très haut degré d'hypertonie ; ils sont également paralysés, mais cette paralysie est moins intense que la rigidité. Dans les membres inférieurs, de beaucoup les plus atteints, ce sont surtout les adducteurs des cuisses qui sont rigides. Les enfants couchés dans leur lit ont leurs jambes contracturées, soit dans l'extension, soit, mais plus rarement, dans la flexion; il y a des déformations des pieds, qui sont disposés généralement en varus-équin. Quand les petits malades sont assis, ils se voûtent. Les membres supérieurs, s'ils sont fortement atteints, sont collés contre le tronc par les spasmes des muscles de la poitrine et des épaules, l'avant-bras fléchi sur le bras et les mains sur l'avant-bras. S'ils ne montrent pas de rigidité, c'est que souvent, au dire des parents, ils en ont montré ; ils sont alors maladroits dans leurs mouvements. Dans la station debout, les enfants se tiennent sur la pointe des pieds et ils entrecroisent les cuisses, n'apprennent que très tard à marcher, et leur démarche est défectueuse, peu assurée, spasmodique, les genoux se frottant l'un contre l'autre. L'intelligence est presque toujours affaiblie, et les troubles cérébraux varient depuis le degré le plus léger jusqu'à l'idiotie la plus complète. Ces enfants n'apprennent pas du tout à parler, ou bien ils parlent mal, les muscles du larynx ne fonctionnant que lentement, spasmodiquement, comme tous les autres muscles », ce qui a fait dire à Little, « qu'ils lui font l'impression d'un animal tardigrade. » Généralement l'affection a une marche régressive ; elle s'améliore et peut

même guérir. Elle débute tout de suite après la naissance, quoique quelquefois on ne s'en aperçoive qu'après un certain nombre de semaines et même de mois. Les convulsions sont assez fréquentes après la naissance, mais elles ne sont pas la cause de la maladie. »

Little assigne à la rigidité spasmodique les causes suivantes : la naissance avant terme, l'accouchement laborieux avec ou sans intervention et l'asphyxie des nouveau-nés. Dans l'accouchement laborieux, l'interruption de la respiration placentaire produit une replétion des veines du cerveau ; cette replétion amène des apoplexies capillaires et des hémorragies méningées, aboutissant plus tard à de la méningite chronique et à des myélites. Il fait remarquer toutefois que tous les enfants nés dans ces conditions ne sont pas frappés et qu'il doit y avoir d'autres facteurs.

Enfin, il décrit deux formes de la maladie : dans l'une, les membres inférieurs sont seuls atteints, c'est la forme spinale ; dans l'autre, on note en plus des troubles intellectuels, c'est la forme généralisée ou cérébro-spinale.

Après Little, il faut citer Adams, 1866, dans son livre sur le pied-bot et Strohmeier de Busch ; mais ce n'est qu'en 1875 que de nouveau l'attention se porte sur la maladie de Little.

Presque simultanément Erb et Charcot décrivent une maladie de la moelle, le premier sous le nom de paralysie spinale spastique, le second sous le nom de tabes dorsal spasmodique. Ils insistent sur la parésie des membres inférieurs avec exagération des réflexes tendineux et attribuent ce syndrome à une dégénérescence primitive des cordons antéro-latéraux.

Cette nouvelle entité morbide n'a pas résisté au contrôle de l'anatomie pathologique et Marie, dans une leçon sur le tabes dorsal spasmodique, dit qu'il doit « être rayé des cadres nosologiques ».

Nous rentrons dès lors dans une période toute contemporaine ; nous ne ferons que donner un rapide aperçu chronologique, sans aucune discussion, nous réservant de revenir plus longuement dans le chapitre suivant de notre thèse sur les opinions exprimées par les nombreux auteurs qui se sont occupés de la maladie de Little.

Nous citerons l'article de Marie sur l'hémiplégie spasmodique, les articles de Brissaud sur le tabes dorsal spasmodique et la maladie de Little, la thèse de Richardière, 1886. En Allemagne, Seeligmüller en 1879, Fœrster en 1880, Rupprecht en 1881, Naef de Zurich en 1885, publient des mémoires dans lesquels ils décrivent, comme Little, les formes spinale et cérébro-spinale et admettent la prédominance des lésions médullaires.

Les travaux de Ross, de Feer, la thèse de Rosenthal, soutenue à Lyon en 1892, les articles de Haushalter, concluent au contraire à l'origine centrale de la maladie.

Freud, Osler, Sachs réunissent la rigidité spasmodique et l'hémiplégie spasmodique bilatérale et proposent de leur donner le nom commun de paralysie cérébrale spasmodique. C'est dans ce sens également que sont faits les travaux de Raymond et de Lannois, la thèse de Hartemann, soutenue à Nancy en 1895.

Dans ces dernières années, quelques autopsies de maladie de Little ont été faites ; en 1897, Déjerine relate à la Société de biologie deux autopsies ; presque au même

moment Philippe et Cestan présentent un cas sans lésion du faisceau pyramidal et Haushalter et Thiry publient les résultats de deux autopsies de rigidité spasmodique.

Nous terminerons cet historique en citant les thèses de Le Meignen 1897, de Cestan 1899, de Grépinet 1899, de Bacaresse 1902, de Canel 1905.

CHAPITRE II

Valeur nosologique du syndrome de Little.

Faut-il, sous le terme de syndrome de Little, considéré comme l'expression clinique d'une lésion de cause et de siège variables, comprendre toutes les affections spasmodiques infantiles et réunir dans une même classe la rigidité paraplégique, la rigidité généralisée, l'hémiplégie spasmodique, l'athétose double, la chorée congéninitale ?

Faut-il, au contraire, reconnaître dans la rigidité spasmodique deux formes bien distinctes par l'étiologie, la symptomatologie, l'anatomie pathologique : d'une part, une paralysie spinale, succédant à la naissance avant terme, localisée aux membres inférieurs, ne s'accompagnant pas de troubles de l'intelligence ; d'autre part, une paralysie cérébrale, survenant à la suite d'un accouchement difficile, siégeant aux quatre membres, au tronc, à la nuque, se compliquant de troubles intellectuels allant jusqu'à l'idiotie ?

Cette discussion sur l'origine et la pathogénie des affections spasmodiques infantiles est encore ouverte à l'heure actuelle. On a soutenu deux théories, l'une dualiste, l'autre uniciste.

THÉORIE DUALISTE

La théorie dualiste a été défendue en Allemagne par Seeligmüller en 1880, par Förster en 1881, par Rüpprecht en 1885, et plus récemment par Naef, qui distingue les cas purement spinaux des cas compliqués d'accidents cérébraux.

En France, Marie fut le premier qui sépara la paraplégie spastique causée par la naissance avant terme des divers troubles moteurs survenant après la naissance.

« Le tabes dorsal spasmodique peut aussi ressembler à l'hémiplégie infantile spasmodique quand elle est double ou qu'elle affecte la forme paraplégique dont il a été question plus haut. Nous voulons plus particulièrement parler ici du tabes dorsal spasmodique, tel qu'il se montre chez les enfants, tel que l'ont spécialement décrit Little et Rüpprecht et dont voici un tableau sommaire..... On voit en somme si, jusqu'à un certain point, ce tableau clinique peut faire penser à celui présenté par l'hémiplégie infantile double ou par la forme paraplégique, il existe cependant des différences capitales, qui sont l'absence de convulsions et d'atrophie musculaire, la prédominance des troubles aux membres supérieurs dans le tabes dorsal spasmodique. En 1891, Marie revient sur le même sujet et décrit plusieurs variétés étiologiques de paraplégie congénitale : « J'aurais donc une tendance à isoler les uns des autres tous ces cas

dans lesquels le mécanisme de l'arrêt de développement du faisceau pyramidal est si dissemblable, cas qui diffèrent d'ailleurs, comme nous l'avons vu, très notablement au point de vue clinique, par l'adjonction aux troubles moteurs d'autres symptômes d'une gravité incontestable (troubles intellectuels, épilepsie). Je rangerais sous le nom de tabes dorsal spasmodique vrai, les cas dus à la naissance avant terme, avec évolution insuffisante du faisceau pyramidal, puis sous la rubrique d'états tabéto-spasmodiques, je comprendrais tous les autres cas, qu'ils soient dus à un traumatisme obstétrical ou à une destruction des régions motrices du cerveau par une maladie inflammatoire. » Au point de vue anatomo-pathologique, on trouve dans le groupe des états tabéto-spasmodiques une destruction par encéphalite ou méningite d'un territoire cérébral, d'où la fréquence des troubles intellectuels, des manifestations convulsives et des attaques d'épilepsie. Quant au tabes dorsal spasmodique, c'est un simple vice de développement, une maladie essentiellement systématique constituée par la dégénération isolée et primitive du faisceau pyramidal. Les deux groupes d'affection n'ont en somme de commun qu'une partie de leur expression symptomatique, la raideur spasmodique congénitale.

Brissaud accepte cette division et définit ainsi la maladie de Little : « Paralysie spasmodique et congénitale des membres, plus prononcée aux membres inférieurs, appartenant en propre aux enfants nés avant terme, caractérisée par l'état spasmodique, plus que par la paralysie, ne se compliquant ni de phénomènes convulsifs, ni de troubles intellectuels et susceptible, sinon d'une guérison com-

plète, du moins d'une amélioration progressive. » Se basant sur les travaux de Flechsig, Brissaud donne ensuite la physiologie pathologique du type qu'il décrit : chez l'enfant né avant terme, le faisceau pyramidal est forcément très incomplet. De plus, la vie intra-utérine étant infiniment plus active que la vie extra-utérine, ce faisceau va se développer beaucoup plus lentement qu'il ne le ferait normalement. L'enfant naîtra en état de contracture, cette contracture aura une tendance continue à s'améliorer au fur et à mesure du développement du faisceau pyramidal, mais n'arrivera jamais à disparaître complètement, pas plus que celui-ci n'arrivera à son parfait développement. Il y aurait donc, au point de vue anatomo-pathologique non pas une absence des faisceaux pyramidaux, mais un retard dans leur évolution. Brissaud reconnaît toutefois la parenté des diverses variétés de diplégies spasmodiques, mais il exclut du cadre de la maladie de Little, l'athétose double, la chorée congénitale et l'hémiplégie spasmodique bilatérale.

Nous retrouvons les mêmes idées dans la thèse de Le Meignen qui propose de donner au type clinique décrit par Brissaud le nom de Little-Brissaud.

Van Gehuchten base sa division sur l'étiologie : il sépare les cas où il y a eu naissance avant terme avec accouchement laborieux de ceux où la maladie est survenue après naissance à terme et asphyxie du nouveau-né.

Il définit en ces termes le syndrome de Little : « Seul facteur étiologique, la naissance avant terme, seul symptôme clinique, la rigidité spastique paraplégique, avec absence complète de paralysie et de troubles intellectuels, guérison

avec les progrès de l'âge. » Le cerveau est toujours intact, l'affection d'origine toujours médullaire. La rigidité sera généralisée en cas de naissance vers six mois, paraplégique en cas de naissance à huit mois.

Pour les dualistes, il existe donc deux variétés nettement différenciées : une paralysie d'origine spinale, la paraplégie spastique ou maladie de Little et une paralysie d'origine cérébrale.

THÉORIE UNICISTE

Les unicistes, au contraire, soutiennent qu'on doit réunir la paralysie spinale à la paralysie cérébrale et qu'il y a entre ces deux types de nombreuses formes de transition.

Parmi eux, les uns comprennent dans la même classe d'affections, la rigidité paraplégique, la rigidité généralisée, l'athétose double, la chorée congénitale, mais refusent d'y laisser entrer les hémiplégies latérales et bilatérales ; les autres, comme le professeur Raymond, rejettent cette distinction et décrivent sous le nom de syndrome de Little toutes les affections spasmo-paralytiques.

Parmi les partisans de la théorie uniciste, nous citerons à l'étranger Ross, Wolters, Osler, Feer, Sarah Mac-Nutt, Sachs, Anton ; en France Rosenthal à Lyon, Haushalter et Hartemann à Nancy, le professeur Raymond et Cestan à Paris.

Dans une thèse soutenue en 1895, Hartemann donnait les conclusions suivantes : « De l'étude des différents

symptômes, il résulte que certains d'entre eux, comme le début dans la première enfance, la nature congénitale de l'affection, l'exagération des réflexes, l'absence presque complète de paralysie, d'atrophie musculaire et de troubles trophiques, l'intégrité de la sensibilité générale et spéciale et presque toujours aussi des sphincters, sont des symptômes constants qui réunissent la rigidité généralisée à la rigidité paraplégique, à l'athétose double, à la chorée congénitale. Il en résulte d'autre part que d'autres symptômes tels que la raideur musculuire plus ou moins étendue, les mouvements athétosiques et choréiformes, les troubles intellectuels qui semblent au premier abord former des types à part, existent en réalité dans chacun d'eux, mais avec une intensité variable. »

« Nous n'admettons pas dans le groupe des affections qui viennent d'être citées, l'hémiplégie spasmodique simple ou double infantile, accompagnée ou non d'athétose ou de chorée. L'hémiplégie spasmodique bilatérale est très rare ; elle est exceptionnellement congénitale et ne se montre le plus souvent qu'après la première année chez des enfants jusque-là bien portants à la suite d'une affection aiguë, d'une lésion syphilitique ou tuberculeuse, d'une embolie d'origine cardiaque ou d'une hémorragie. Elle est en général précédée de convulsions épileptiformes généralisées, frappe les quatre membres et la face ; d'abord flasque, elle devient bientôt spasmodique, la paralysie l'emporte sur la contracture et les symptômes prédominent aux membres supérieurs. »

C'est sur cette façon d'envisager l'hémiplégie qu'Hartemann diffère du professeur Raymond, qui terminait en ces termes

une clinique faite à l'hôpital Lariboisière sur les affections spasmo-paralytiques de l'enfance. « Pour ce qui concerne notamment les affections spasmo-paralytiques infantiles, je persiste à croire qu'on ne saurait voir en elles des espèces morbides distinctes ; ce qu'on a décrit sous le nom de maladie de Little, de paraplégie spasmodique infantile, d'hémiplégie spasmodique infantile, de diplégie cérébrale infantile, d'athétose double, de chorée bilatérale, ne sont que des types cliniques qui réalisent d'une certaine façon l'association de quelques symptômes parmi lesquels dominent la contracture et la paralysie motrice. Les faits démontrent qu'à l'heure actuelle, il nous est impossible d'établir un rapport fixe entre le mode de groupement et de localisation de ces symptômes et les lésions constatées à l'autopsie. »

Nous voyons Cestan défendre les mêmes idées dans sa thèse sur le « Syndrome de Little », soutenue en 1899 : « Pas un seul des signes donnés n'est suffisant pour caractériser une maladie spéciale ; ils se réunissent, il est vrai, pour constituer non une maladie, mais un syndrome que nous pouvons nommer syndrome de Little ; mais ce syndrome n'existe qu'exceptionnellement à un tel degré de pureté. »

« Le clinicien peut imaginer tous les syndromes possibles en groupant les termes suivants : naissance avant terme, naissance laborieuse, maladie toxi-infectieuse de la mère, rigidité paralytique plus ou moins généralisée, plus ou moins paralytique, convulsions, épilepsie, troubles intellectuels, intelligence normale, chorée ou absence de mouvements choréo-athétosiques ; le clinicien aperçoit de nom-

breux liens qui rattachent le syndrome de Little aux différentes variétés de diplégies cérébrales et réunit dans une même unité clinique toutes les formes de diplégies cérébrales congénitales ainsi que l'avait fait Little et comme le fait Raymond dans ses cliniques. »

Freud commence ainsi un article sur les « Diplégies cérébrales » publié dans la *Revue Neurologique* : « Je propose de réunir sous le nom de diplégies cérébrales quatre types d'affections cérébrales de l'enfance qui sont généralement considérées par les auteurs comme des maladies différentes ; ce sont : 1° la rigidité généralisée d'origine cérébrale ; 3° la rigidité paraplégique ; 3° l'hémiplégie spasmodique double ; 4° la chorée congénitale généralisée et l'athétose double. Cette classification n'est pas une innovation, je ne fais que mettre en lumière l'ancienne conception de Little. »

Enfin en 1903, le professeur Déjerine, au cours d'une discussion à la Société de Neurologie, prononce les paroles suivantes : « J'estime qu'il est impossible actuellement de réserver le nom de maladie de Little à tel ou tel type clinique, vu que les cas de transition sont aussi nombreux que les cas soit-disant types et qu'il est préférable d'employer désormais le nom de syndrome de Little à celui de maladie de Little. Plus tard, avec les progrès de l'anatomie pathologique, on arrivera certainement à établir des formes différentes, mais on n'y arrivera jamais par la symptomatologie seule. »

ARGUMENTS DES UNICISTES

La théorie uniciste s'appuie sur des notions d'ordre étiologique, d'ordre anatomique, d'ordre clinique.

I. — Étiologie.

Les causes étiologiques sont nombreuses ; les plus fréquentes sont celles signalées par Little, la naissance avant terme, l'accouchement laborieux avec ou sans asphyxie du nouveau-né, puis viennent les toxi-infections. Nous allons les étudier successivement et voir, si, comme l'ont soutenu les dualistes. il existe entre elles et les différents types cliniques des rapports constants.

Naissance avant terme. — Pour Marie, Brissaud, Von Gehuchten, c'est la condition essentielle, nécessaire et suffisante de la maladie de Little.

Freud, Rosenthal, Lannois, Raymond, tout en admettant que la forme paraplégique survient souvent à la suite de la naissance avant terme, ne considèrent pas qu'il y ait un rapport absolu et citent des cas complexes apparus après un accouchement prématuré.

Nous avons recherché de quel côté était la vérité en compulsant un certain nombre d'observations ; nous donnons dans le tableau suivant les résultats de nos recherches.

Auteurs	Nombre de cas	Forme paraplégique	Forme généralisée	Forme hémiplégique
Feer.....	12	6	4	2
Rosenthal.....	10	3	6	1
Cestan.....	12	10		2
Harteman....n	3	1	2	
Canel.....	5	2	3	
Total.....	42	22	15	5

Sur quarante-deux enfants nés avant terme et atteints de rigidité spasmodique, nous avons trouvé chez vingt-deux d'entre-eux, soit 52 fois p. 100, la forme paraplégique, chez les vingt autres, soit 48 fois p. 100, la forme hémiplégique ou généralisée.

D'après cette statistique, il nous semble très hasardé, sinon impossible, de conclure avec les dualistes à l'existence d'un rapport constant entre la naissance avant terme et la paraplégie spasmodique.

Un autre argument uniciste, qui a été reproduit dans un grand nombre de travaux, est tiré de ce fait, que la très grande majorité des enfants, nés prématurément, ne présentent pas de contracture. Tout en n'étant pas à dédaigner, cet argument, à notre avis, démontrerait plutôt que la naissance avant terme serait incapable, à elle seule, de produire une paraplégie spasmodique.

Feer avait vu, de plus, une relation entre la naissance prématurée et l'absence de troubles intellectuels. Pour lui, ce facteur étiologique se rencontrerait dans 82 p. 100 des formes pures avec intelligence normale et sans convul-

sions. Sur les cinq observations de Canel, quatre enfants présentent un état mental très arriéré. Cette constatation ne nous permet pas d'être aussi catégorique que Feer.

Il nous resterait à expliquer par quel mécanisme la rigidité généralisée peut se montrer à la suite de l'accouchement avant terme. Le professeur Raymond admet qu'il se produit des lésions cérébrales désorganisant les centres d'origine du faisceau pyramidal dans les deux hémisphères, entraînant un arrêt de développement de ce faisceau et des symptômes multiples en rapport avec les lésions. A l'appui de cette opinion, il cite l'observation de Mya et Lévi, où, à la suite d'un accouchement avant terme, survinrent outre la rigidité spasmodique, des troubles de l'intelligence et du langage et des mouvements convulsifs du côté des yeux.

Accouchement laborieux. Naissance asphyxique. — Pour Freud et Rosenthal, il existe une connexion étroite entre ces facteurs étiologiques et la rigidité généralisée.

Comme pour la naissance avant terme, nous avons fait le relevé d'un certain nombre d'observations.

Auteurs	Nombre de cas	Forme paraplég.	Forme général.	Forme de transit.	Forme hémipl.	Chorée athétose
Rosenthal...	19	4	12			3
Cestan.....	9	5		2	2	
Canel.....	10	2	3	5		
Total :	38	11	15	7	2	3

Sur 38 enfants, nés en état d'asphyxie ou après un accouchement laborieux, 15 seulement, soit 39 p. 100, ont

été atteints de rigidité généralisée ; les autres ont présenté des types différents d'affections spasmodiques. Nous ne pouvons donc pas considérer comme absolu le rapport qui existe entre la rigidité généralisée et la naissance asphyxique ou difficile.

Toxi-infections. — L'intervention de cet ordre de causes est admise par tous les auteurs. Les toxi-infections peuvent produire des troubles moteurs et psychiques affectant toutes les formes d'affections spasmo-paralytiques. L'alcoolisme est, pour Cestan, un puissant facteur dans les lésions cérébrales ; il a noté l'alcoolisme dans sept observations avec troubles intellectuels prononcés. Dans trois cas, Canel accuse l'alcoolisme d'être la cause étiologique ; cliniquement, ils se divisent en deux cas de rigidité généralisée et une paraplégie ; chez les trois enfants, l'intelligence est fortement atteinte.

La part de la tuberculose est souvent difficile à apprécier. Cestan a rapporté trois observations, différentes comme expression clinique, dans lesquelles il a noté l'hérédité tuberculeuse.

Les infections survenues pendant la vie extra-utérine donnent lieu aux formes acquises de diplégies que Freud a distinguées des formes congénitales et obstétricales. Ces infections déterminent suivant lui les formes hémiplégiques et diplégiques graves avec athétose. Toutefois, dans deux observations de Canel, nous voyons survenir la rigidité paraplégique à la suite d'affections cérébrales s'étant manifestées par des convulsions.

La syphilis n'est pas une cause étiologique négligeable dans la production du syndrome de Little. Les formes

cérébro-spinales comme les formes spinales peuvent en relever. Parmi les formes cérébro-spinales, nous citerons les observations de Breton, d'Hartmann, l'observation II du mémoire de Gilles de la Tourette, l'observation VIII de notre thèse. D'autres observations viennent prouver que la rigidité spasmodique simple peut dépendre de la syphilis. Telles sont celles d'Ankle, de Money, un fait dû à Broca dans lequel on ne trouve d'autre influence étiologique que la syphilis paternelle, les observations de Muskowski, Meindel, Erb, Schele qui admettent une lésion transversale partielle de la moelle, laissant comme conséquence ultérieure la dégénérescence secondaire des pyramides. Ici trouve place l'observation de Fournier et Gilles de la Tourette, concernant un enfant né à 6 mois et demi, de père syphilitique, présentant lui-même des stigmates nets et une maladie de Little type, sans manifestation cérébrale ; un fait analogue est rapporté par Le Meignen.

De l'examen des différentes causes étiologiques, il résulte qu'il n'y a pas de corrélation absolue entre la naissance avant terme et la rigidité paraplégique, pas plus qu'entre la naissance laborieuse ou asphyxique et la rigidité généralisée. Les toxi-infections produisent de même une multiplicité de formes cliniques.

On ne trouve donc pas dans l'étiologie de quoi justifier la création d'entités morbides distinctes.

II. — Anatomie pathologique.

Loin d'éclairer la classification des affections spasmo-paralytiques et de permettre de contrôler la légitimité des formes distinguées par la clinique, l'anatomie pathologique est le côté le plus obscur de la question.

Nous rapporterons brièvement les résultats de toutes les autopsies faites jusqu'à ce jour ; mais auparavant, nous ferons remarquer, avec le professeur Raymond, qu'en ce qui concerne les faits complexes avec lésions graves de l'écorce cérébrale, l'autopsie montre seulement les reliquats de processus dont l'évolution est terminée. Ces reliquats ne peuvent souvent rien apprendre sur ces processus eux-mêmes, une même lésion cicatricielle pouvant être le résultat de lésions primitives très différentes. « Si l'on constate une lacune du cerveau, une porencéphalie, cette porencéphalie pourra être la conséquence d'une hémorragie, d'une embolie, d'une encéphalite survenue pendant la vie intra-utérine. »

Autopsies.

I. — Rigidité généralisée

1. — Sarah Mac Nuth. *Amer. m. f. of. med. sc.*, 1885.
Etiologie. — Asphyxie à la naissance.

Lésions cérébrales. — Atrophie des circonvolutions centrales dans les deux hémisphères, du lobe paracentral et des parties voisines des circonvolutions frontales avec sclérose cicatricielle (résidu d'une hémorragie méningée).

Lésions médullaires. — Dégénérescence des faisceaux pyramidaux dans la protubérance et dans la moelle.

2. — Hénoch.

Atrophie des 1re et 2e circonvolutions frontales, qui sont ramollies des deux cotés. L'atrophie intéressait la partie contiguë de la substance médullaire, le corps calleux, le fornix.

3. — Railton. *Manchester Pathol. Society*, 1892.

Etiologie. — Accouchement laborieux et asphyxie à la naissance.

Lésions cérébrales. — Légère dépression au niveau de la région rolandique. Adhérences à la pie-mère au niveau de la région motrice et du lobe temporal (hémorragie méningée).

Lésions médullaires. — Voie pyramidale normale dans la protubérance, le bulbe et la moelle.

4. — Bechterew.

Lésions cérébrales. — Sclérose et atrophie cérébrale.

Lésions médullaires. — Dégénérescence et atrophie presque totale des pédoncules et des faisceaux pyramidaux.

5. — Ganghofner. *Jahrbuch. f. Kinderh*, 1895 et *Zeitschrift. f. Heilk*, 1896.

Lésions cérébrales. — Hydrocéphalie chronique.

Lésions médullaires. — Pas de lésions de la moelle macroscopiquement.

6. — Ganghofner.

Etiologie. — Bronchopneumonie. Convulsions ?

Lésions cérébrales. — Porencéphalie des deux hémisphères. Anomalies des circonvolutions et microgyrie.

Lésions médullaires. — Pas de dégénérescence secondaire de la voie pyramidale.

7. — Mya et Lévi. *Revista di path. nerv. e. ment.*, 1897.

Etiologie. — Accouchement laborieux.

Lésions cérébrales. — Pas de lésions macroscopiques cérébrales. Diminution de volume des cellules pyramidales de l'écorce.

Lésions médullaires. — Dysgénésie des voies pyramidales.

8. — Déjerine. *Société de biologie*, 1897.

Etiologie. — Alcoolisme du père.

Lésions cérébrales. — Intégrité de l'encéphale.

Lésions médullaires. — Sclérose des faisceaux pyramidaux consécutive à une lésion médullaire en foyer.

9. — Cestan. *Thèse*. Paris, 1899.

Lésions cérébrales. — Hémisphère gauche plus petit que l'hémisphère droit. Porencéphalie au niveau de la partie moyenne de la région rolandique. Anomalies légères des circonvolutions. Atrophie des deux lobes du cervelet, surtout du lobe droit.

Lésions médullaires. — Agénésie double des faisceaux pyramidaux, plus prononcée du côté droit.

10. — Cestan.

Etiologie. — Frayeurs pendant la grossesse.

Lésions cérébrales. — Méningo-encéphalite avec adhérences

de la pie-mère au niveau des circonvolutions frontales et pariétales ascendantes des deux hémisphères.

Lésions médullaires. — Dégénérescence légère du faisceau pyramidal.

11. — Cestan.

Lésions cérébrales. — Diminution de volume des deux hémisphères. Porencéphalie dans la région rolandique de l'hémisphère gauche et dans le lobe pariétal droit.

Lésions médullaires. — Sclérose des faisceaux latéraux.

12. — Cestan.

Etiologie. — Alcoolisme du père.

Lésions cérébrales. — Hydrocéphalie très prononcée. Légère atrophie de l'hémisphère cérébelleux gauche.

Lésions médullaires. — Diminution de volume des cylindraxes du faisceau pyramidal.

13. — Cestan.

Etiologie. — Convulsions.

Lésions cérébrales. — Adhérences de la pie-mère. Hémisphère droit plus petit que l'hémisphère gauche. Circonvolutions grêles.

Lésions médullaires. — Légère dégénérescence du faisceau pyramidal gauche.

14. — Cestan.

Etiologie. — Convulsions.

Lésions cérébrales. — Epaississement chronique de la dure-mère.

Lésions médullaires. — Légère dégénérescence des faisceaux pyramidaux.

15. — Cestan.

Etiologie. — Asphyxie à la naissance. Convulsions.

Lésions cérébrales. — Pachyméningite généralisée.

Lésions médullaires. — Pas de sclérose ni d'agénésie des faisceaux pyramidaux.

16. — Donaggio. *Rivista sperim. di. frenatria*, 15 décembre 1901.

Lésions cérébrales. — Pas de lésions macroscopiques du cerveau. Petit volume des éléments de l'écorce.

Lésions médullaires. — Hypoplasie affectant le système pyramidal dans son entier.

17. — Déjerine. *Revue neurologique*, juin 1903.

Lésions cérébrales. — Intégrité de l'encéphale.

Lésions médullaires. — Foyer de sclérose transverse siégeant dans le troisième segment cervical de la moelle épinière. Dégénérescence des cordons de Goll et de Burdach au-dessus de la lésion. Au-dessous de cette dernière, sclérose et agénésie du faisceau pyramidal croisé.

18. — Pellizi. *Annali di Frenatria e Scienze*, 1903.

Etiologie. — Naissance avant terme.

Lésions cérébrales. — Microgyrie.

Lésions médullaires. — Arrêt de développement du faisceau pyramidal.

19. — Berghinz. *Rivista di clinica psychiatrica*, 1903.

Etiologie. — Naissance laborieuse.

Lésions cérébrales. — Aucune lésion en foyer des centres nerveux. Aucune lésion cellulaire.

Lésions médullaires. Moelle normale.

20. — Canel. *Thèse*. 1905.

Etiologie. — Accouchement laborieux et mort apparente.

Lésions cérébrales. — Adhérences fermes de la dure-mère à la calotte cranienne ; épaississement fibreux de la dure-mère. Pas d'altération de l'encéphale. Cellules pyramidales de l'écorce peu nettes.

Lésions médullaires. — Arrêt de développement du faisceau pyramidal.

21. — Canel.

Etiologie. — Emotions vives de la mère pendant la grossesse.

Lésions cérébrales. — Atrophie des circonvolutions fronto-pariétales. Dureté cartilagineuse du lobule paracentral et des lobes occipitaux.

Lésions médullaires. — Arrêt de développement du faisceau pyramidal.

22. — Canel.

Etiologie. — Père alcoolique. Convulsions.

Lésions cérébrales. — Adhérences très serrées de la calotte cranienne à la dure-mère. Etat scléreux de la dure-mère. Atrophie de la région antérieure des hémisphères surtout du côté gauche.

Lésions médullaires. — Atrophie du cordon pyramidal.

23. — Canel.

Etiologie. — Tuberculose de la mère Convulsions.

Lésions cérébrales. — Intégrité de l'encéphale.

Lésions de la moelle. — Rien d'anormal.

24. — Canel.

Lésions cérébrales. — Adhérences de la dure-mère à la

calotte cranienne. Inégalité de volume des deux hémisphères. Atrophie du lobe frontal droit et du lobe de l'insula. Aplatissement du lobe frontal gauche, dépression du lobule paracentral. Microgyrie et polygyrie. Agénésie du corps calleux. Lésions médullaires. — Agénésie du faisceau pyramidal.

II. — Paraplégie spasmodique

1. — Ganghofner. *Jahrbuch. f. kinderh*, 1895.

Etiologie. — Tuberculose maternelle. Débilité à la naissance.

Lésions cérébrales. — Hydrocéphalie.

Lésions de la moelle. — Hydromyélie.

2. — Ganghofner.

Etiologie. — Convulsions.

Lésions cérébrales. — Sclérose atrophique surtout de l'hémisphère droit.

Lésions de la moelle. — Pas de dégénérescence descendante du faisceau pyramidal dans le bulbe et la moelle.

3. — Ganghofner.

Lésions cérébrales. — Ramollissement cortical et encéphalite chronique. Hémisphère droit diminué de volume. Méninges normales. Infiltration diffuse de la corticalité avec altérations vasculaires.

Lésions de la moelle. — Dysgénésie et agénésie légères du faisceau pyramidal croisé gauche et du faisceau de Türck droit.

4. — Déjerine. *Société de biologie*, 1897.

Lésions cérébrales. — Porencéphalie double de la région rolandique de chaque hémisphère et pénétrant dans le ventricule latéral.

Lésions de la moelle. — Pas de faisceaux dégénérés. Légère agénésie du faisceau pyramidal.

5. — Cestan. *Thèse*, Paris, 1899.

Etiologie. — Naissance avant terme.

Lésions cérébrales. — Porencéphalie au niveau de la partie moyenne de la région rolandique. Disposition radiée des circonvolutions.

Lésions de la moelle. — Atrophie partielle des deux pyramides bulbaires, plus marquée à droite. Atrophie des deux faisceaux latéraux de la moelle et du faisceau de Türck.

6. — Cestan.

Etiologie. — Accouchement laborieux. Asphyxie.

Lésions cérébrales. — Hydrocéphalie intense. Ecorce cérébrale très réduite. Légères anomalies des circonvolutions.

Lésions de la moelle. — Légère hyperplasie névroglique des faisceaux pyramidaux.

7. — Cestan.

Etiologie. — Naissance avant terme.

Lésions cérébrales. — Hémisphère gauche plus petit que l'hémisphère droit. Circonvolutions de l'hémisphère gauche plus grêles.

Lésions de la moelle. — Légère hyperplasie névroglique du faisceau pyramidal droit.

8. — Cestan.

Etiologie. — Débilité à la naissance.

Lésions cérébrales. — Adhérences de la pie-mère au niveau des lobes frontaux.

Lésions en foyer occupant T^1 et T^2 du côté droit. Atrophie de P de l'hémisphère cérébral droit.

Lésions de la moelle. — Légère hyperplasie névroglique des faisceaux pyramidaux.

9. — Cestan.

Lésions cérébrales. — Légers foyers de méningo-encéphalite au niveau des deux régions rolandiques.

Lésions de la moelle. — Légère sclérose des faisceaux pyramidaux.

III. — Hémiplégie spasmodique unilatérale

1. — Cestan. *Thèse*. Paris, 1899.

Etiologie. — Naissance avant terme.

Lésions cérébrales. — Lésions de porencéphalie ayant détruit la troisième circonvolution frontale gauche, la première temporale et le pli courbe. Atrophie générale de toutes les circonvolutions de l'hémisphère gauche plus petit que l'hémisphère droit.

Lésions de la moelle. — Faisceau latéral droit diminué de volume. Agénésie presque totale du faisceau pyramidal droit avec légère dégénérescence.

2. — Cestan.

Etiologie. — Alcoolisme des parents. Convulsions.

Hémisphère cérébral, pédoncule cérébral, et pyramide bulbaire du côté gauche atrophiés. Vaste foyer occupant l'insula et la région rolandique inférieure, respectant le lobule paracentral gauche.

3. — Cestan.

Etiologie. — Père alcoolique. Mère tuberculeuse.

Lésions cérébrales. — Pas d'adhérences de la pie-mère. Légère sclérose atrophique de la partie postérieure de T^1 vers l'hémisphère droit. Diminution de volume de l'hémisphère droit.

Lésions de la moelle. — Légère hyperplasie névroglique du faisceau pyramidal gauche.

IV. — Diplégie spasmodique

1. — Dupré et Hertz. *Société de Neurologie*, 13 mars 1902.

Etiologie. — Accouchement laborieux.

Lésions cérébrales. — Hémisphère gauche intact. Agénésie de l'hémisphère droit réduit à une mince languette avec hydrocéphalie. Agénésie du corps calleux. Dans le bulbe, pyramide droite, presque complètement absente, légèrement atrophiée à gauche. Cervelet intact.

Lésions de la moelle. — Méninges rachidiennes épaissies. Moelle plus petite que normalement. Atrophie de sa moitié gauche.

2. — Bourneville et Couzon. *XIII^e congrès international de médecine*.

Lésions cérébrales. — Le cerveau ne présente pas de lésions. Atrophie cérébelleuse, les hémisphères, les vermis sont diminués de volume.

Lésions de la moelle. — Diminution des fibres dans les faisceaux pyramidaux.

V. — Athétose double

1. — Déjerine et Sollier.

Lésions cérébrales. — Atrophie de l'hémisphère gauche ne pesant que 500 grammes, tandis que l'hémisphère droit pesait 540.

Lésions de la moelle. — Rien.

2. — Putman.

Etiologie. — Naissance avant terme.

Lésions cérébrales. — Lésions constituées par des cavités purulentes, de la dégénérescence caséeuse et du ramollissement cérébral.

Lésions de la moelle. — Rien.

3. — Bourneville.

Lésions cérébrales. — Adhérence des lèvres de la scissure de Sylvius et des faces internes des lobes frontaux.

4. — Bourneville.

Lésions cérébrales. — Sclérose cérébrale légère et disséminée.

5. — Bourneville.

Lésions cérébrales. — Rien d'anormal.

Lésions de la moelle. — Partie interne de la pyramide un peu grise.

En résumé, nous trouvons comme lésions cérébrales dans les neuf autopsies de paraplégie, trois fois de l'atrophie d'un hémisphère ou de quelques circonvolutions, deux fois

de l'hydrocéphalie, deux fois de la porencéphalie, deux fois de la méningo-encéphalite. L'agénésie des faisceaux pyramidaux ou une hyperplasie névroglique constituent les lésions de la moelle.

Sur vingt-quatre autopsies de rigidité généralisée, nous relevons six cas où le cerveau était intact, cinq cas avec atrophie, trois cas avec porencéphalie, trois cas avec adhérence de la pie-mère, quatre cas avec épaississement de la dure-mère adhérant ou non au crâne, deux cas avec hydrocéphalie, un avec microgyrie. La moelle ne présente aucune lésion dans six autopsies ; elle est atteinte dix-huit fois d'agénésie, arrêt de développement ou sclérose des faisceaux pyramidaux.

Nous avons donné les résultats de cinq autopsies d'athétose. Dans aucune la moelle ne présentait de lésions. Le cerveau était normal dans un cas, dans deux cas il y avait de l'atrophie des circonvolutions, dans un cas des adhérences entre les lobes frontaux, dans un cas des cavités purulentes et du ramollissement du cerveau.

Sur trois cas d'hémiplégie, on a noté deux fois de l'atrophie, une fois la porencéphalie et sur trois cas également de diplégie, trois fois de l'atrophie.

Nous pouvons en conclure qu'une même forme d'affection spasmo-paralytique infantile coïncide avec des lésions encéphaliques variables comme nature et comme siège ; que, d'autre part, des lésions semblables, porencéphalie, atrophie et sclérose, hydrocéphalie, se rencontrent à l'autopsie de malades « qui, pendant leur vie, ont présenté des modalités très différentes de ces affections spasmo-paralytiques ». Etant données ces lésions, les malades, la

plupart du temps, auraient tout aussi bien pu faire une hémiplégie double qu'une paraplégie ou de l'athétose.

Il faut noter enfin que parfois, contre toute attente, le faisceau pyramidal est intact, malgré l'existence de contractures très prononcées au cours de la maladie ; s'il n'y a pas d'autopsies montrant des lésions du faisceau pyramidal sans lésions cérébrales, il y a plusieurs cas de lésions cérébrales sans altérations du faisceau pyramidal.

Nous dirons donc, avec Freud, avec Rosenthal :

1° Il n'est pas possible de déterminer, d'après les résultats de l'autopsie d'une diplégie cérébrale, si le tableau clinique de celle-ci correspond à la rigidité généralisée ou à l'hémiplégie bilatérale ;

2° L'anatomie pathologique ne permet pas encore de différencier une diplégie d'une paraplégie ;

3° Il est impossible de distinguer, à l'aide de l'anatomie pathologique, la chorée ou l'athétose bilatérale d'une autre diplégie.

III. — Étude des symptômes.

La rigidité des membres est le symptôme le plus caractéristique de ceux qu'on observe dans l'affection décrite par Little. Si, dans un certain nombre de cas, cette rigidité reste localisée aux membres inférieurs, il est fréquent de déceler un manque de souplesse dans les membres supérieurs. Little lui-même n'ignorait pas que, chez des enfants, on voit guérir, au bout d'un certain nombre d'années, dans le type des contractures généralisées, l'affec-

tion des extrémités supérieures, de sorte qu'il ne reste plus que l'image de la rigidité paraplégique avec un peu de maladresse dans les mouvements des bras et des mains. Dans d'autres cas, on rencontre un degré notable de contracture des membres supérieurs ; enfin, la rigidité peut être généralisée : les membres, le tronc, le cou, la face, tout est contracturé.

L'exagération des réflexes tendineux, aussi constante que la rigidité, suit les mêmes variations que cette dernière. Les troubles de la parole, la faiblesse intellectuelle peuvent se rencontrer dans la rigidité paraplégique comme dans la rigidité généralisée.

Si la contracture prédomine sur la paralysie la plupart du temps, quelquefois les phénomènes paralytiques s'accentuent à tel point qu'il est difficile de distinguer ce qui domine de la paralysie ou de la contracture. Et cela même dans la forme paraplégique. Raymond l'a signalée dans un cas typique avec naissance avant terme. Brissaud, présentant dans une de ses cliniques un enfant qu'il donne comme un type de ce qu'il entend par maladie de Little, constate de la paralysie : « L'état spasmodique des membres inférieurs n'est pas ici de la rigidité simple, l'enfant a une paralysie vraie en voie d'amélioration. » Dans les cas de rigidité généralisée, la paralysie tient souvent une place plus importante que la contracture dans les manifestations cliniques ; elle peut même devenir à un tel point prédominante que la distinction d'avec l'hémiplégie double devient une affaire très délicate. Même ceux qui croient devoir faire le diagnostic de la maladie de Little et de l'hémiplégie bilatérale avouent leur embarras devant le cas

d'origine congénitale. Et si, dans les cas tranchés, un certain nombre de symptômes comme la prédominance de la paralysie aux membres supérieurs, l'apparition de crises épileptiques, les troubles trophiques permettent à Feer et à Marie de placer l'hémiplégie spasmodique bilatérale à côté de la maladie de Little sans les confondre, ces auteurs sont néanmoins convaincus que beaucoup d'états spasmodiques doivent être rattachés à l'hémiplégie spasmodique infantile.

Les symptômes peuvent prédominer d'un côté ; les cas de rigidité spasmodique à forme hémiplégique sont aujourd'hui nombreux. Little en avait cité cinq cas survenus après des couches laborieuses ; Wallenburg en a rapporté dix-neuf cas d'origine congétinale dont six dus à l'asphyxie. Osler en a signalé neuf observations et Lowett vingt-trois. Si, au point de vue étiologique, la forme hémiplégique présente avec les autres types un réel enchevêtrement, en clinique, les connexions sont encore plus marquées : on trouve de nombreux cas de transition où à côté d'une rigidité paraplégique on note la parésie d'un seul membre supérieur.

De même, il n'est pas nécessaire de créer des entités morbides dites athétose double, chorée bilatérale, à côté de la rigidité spasmodique et de l'hémiplégie spasmodique infantile, car outre une étiologie commune, les mouvements de chorée et d'athétose ne sont que des symptômes du groupe des spasmes, analogues à la contracture ; ils rentrent dans ce que Gowers a appelé le spasme mobile. Si les mouvements de chorée sont plus incoordonnés, plus rapides et siègent plutôt à la racine des membres, si les

mouvements d'athétose sont plus lents, plus rythmés et se passent plutôt au niveau des extrémités, les uns comme les autres peuvent exister en même temps que la contracture, alterner avec elle, ou devenir prédominants au point de la remplacer complètement. Dans certains cas, au moment où on voit se produire un amendement des symptômes paralytiques, apparaissent des troubles moteurs ayant le caractère de la chorée et de l'athétose. Ailleurs les mouvements athétosiques constituent un phénomène surajouté au symptôme primordial qui est la rigidité spasmodique. On trouve enfin des observations montrant la combinaison de la rigidité et de la chorée ou de l'athétose, mais avec des localisations différentes ; on voit par exemple l'athétose double aux bras et à la face, pendant que les jambes présentent tous les caractères typiques de la rigidité paraplégique.

Les formes créées d'après les symptômes n'ont qu'une valeur très relative, car on peut observer toutes les combaisons possibles dans leur association et dans leur intensité.

L'étiologie nous a montré qu'il n'y a pas de rapport constant entre le facteur étiologique et la forme symptomatique.

L'anatomie pathologique ne nous a pas permis de différencier divers types.

Nous avons vu qu'il y avait entre les diverses affections spasmodiques infantiles de nombreux termes de transition,

qu'elles « se fondaient à la limite les unes dans les autres ».

Il n'y a donc pas lieu d'établir entre elles une véritable ligne de démarcation et d'en faire des entités morbides distinctes.

CHAPITRE III

Formes cliniques.

Nous venons de voir que ni l'étiologie, ni l'anatomie pathologique, ne permettaient de différencier les affections spasmodiques infantiles. C'est seulement en se basant sur les symptômes que l'on peut arriver à établir une classification ; car, tout en étant communs aux divers types cliniques, les symptômes diffèrent dans leur intensité et leur localisation.

Dans la forme paraplégique pure, la rigidité musculaire est nettement circonscrite aux membres inférieurs.

Dans la forme généralisée, la contracture siège sur tout le corps. Souvent la rigidité de la nuque et de la colonne vertébrale est telle qu'on soulève l'enfant comme s'il était d'une seule pièce. Les bras sont en flexion et collés contre le tronc ; les cuisses et les jambes en extension complète sont rapprochées fortement les unes des autres ; les pieds sont en varus équin. Le strabisme est fréquent ; la parole, la déglutition sont parfois difficiles ; les traits de la face sont comme figés.

Entre la rigidité paraplégique et la rigidité généralisée, il y a place pour une autre variété de types cliniques, que nous appellerons forme de transition. Dans ces cas, il y a

prédominance de la contracture aux membres inférieurs. La raideur des membres supérieurs est peu marquée et consiste plutôt en une grande maladresse des mouvements volontaires,

A côté de ces formes bilatérales, nous trouvons des observations où la contracture est limitée à un seul côté du corps : c'est la forme hémiplégique. Si rare qu'elle soit, elle a été admise par Little lui-même qui en a rapporté cinq cas.

Enfin, à la rigidité, qu'elle soit paraplégique au généralisée, peuvent s'associer des mouvements athétoïdes à l'occasion des mouvements volontaires. Parfois l'athétose et la chorée deviennent le phénomène saillant, laissant au second plan la rigidité musculaire. Ce sera la variété choréo-athétosique.

Les observations que nous apportons n'auront d'autre mérite que de légitimer ces différents types d'affections spasmodiques.

I. — **Forme paraplégique.**

Observation I (Inédite).

(Prise dans le service de M. le docteur Comby.)

Naissance avant terme ; débilité congénitale ; marche spastique typique ; rigidité paraplégique ; double strabisme , tendance à l'amélioration.

L..., Odyle, 6 ans.
Parents bien portants. Deux autres enfants jumeaux, 7 ans.

Naissance avant terme, à 7 mois. Nourrie au sein par une nourrice pendant huit jours, puis par sa mère jusqu'à l'âge de 8 mois. De 8 à 22 mois allaitement mixte.

A sa naissance, l'enfant était très petite ; elle ne pesait que 9 livres à 8 mois. Elle a parlé de bonne heure.

Quand on a commencé à la faire marcher, on a constaté qu'il lui était impossible d'avancer seule. Soutenue, elle marchait sur la pointe des pieds, les genoux fléchis, en croisant les jambes. Il n'y avait pas de rigidité du côté des membres supérieurs.

A l'âge de 4 ans, elle est amenée à la consultation de M. Comby qui ordonne : 1° bain tiède tous les jours ; 2° massage ; 3° mouvements passifs des membres inférieurs.

A cinq ans elle fait un séjour au bord de la mer et prend des bains ; la marche tend à s'améliorer.

Etat actuel.— L'enfant est bien développée ; très intelligente, elle parle facilement et apprend sans effort.

On constate une rigidité spasmodique complète des membres inférieurs. Si on la fait marcher, on voit qu'elle avance le corps penché en avant, traînant les pieds et croisant les genoux. Réflexes exagérés. Pas de troubles sensitifs. Rien aux membres supérieurs. Du côté de la face, double strabisme convergent datant de la naissance.

On ordonne le même traitement, en y ajoutant l'éducation des mouvements.

Cette observation réalise le type pur de la rigidité paraplégique avec son étiologie la plus habituelle. Le début est congénital et l'affection a tendance à s'améliorer.

Observation II (Inédite).

(Prise dans le service de M. le docteur Comby.)

Naissance avant terme ; asphyxie du nouveau-né ; début congénital ; paraplégie spasmodique ; intelligence normale ; régression de la maladie par le traitement.

M..., Georges, 3 ans.

Père 40 ans, bien portant.

Mère 32 ans, d'une bonne santé, très nerveuse.

Deux autres enfants de 15 mois et de 5 ans.

Né avant terme à 7 mois. Asphyxie à la naissance. Nourri au sein par sa mère pendant un mois, puis au biberon. Rougeole à 2 ans et demi. N'a jamais pu marcher.

Etat actuel.— L'enfant est assez bien développé, mais présente des stigmates de rachitisme : thorax étroit à la partie moyenne, évasé à la partie inférieure, traces de chapelet costal, tibias légèrement incurvés en lame de sabre, cyphose dorso-lombaire très prononcée.

Intelligence normale. Bégaiement depuis un mois.

Les membres inférieurs présentent une très forte contracture des muscles fléchisseurs de la jambe sur la cuisse, des extenseurs du pied sur la jambe et des extenseurs des orteils.

Le réflexe rotulien, le signe de Babinski, la trépidation épileptoïde sont impossibles à rechercher, tant la contracture est énorme.

Rien aux membres supérieurs.

L'enfant ne peut pas se tenir sur ses jambes. Si on essaie de le faire marcher en le soutenant on remarque que la rigidité s'exagère et qu'il présente de l'équinisme sans toutefois croiser les pieds.

Traitement.— Bains, séances de mouvements passifs, rééducation des mouvements.

L'enfant revu un mois après en avril, puis en mai ne présente pas d'amélioration notable. En novembre quelques progrès : la contracture est moindre, la marche possible, la cyphose moins accentuée. En juin de l'année suivante, il y a une grande amélioration au point de vue de la marche et de la rigidité.

Nous avons dans cette observation un cas de paraplégie où nous trouvons une étiologie bien nette et même très riche puisque, avec la naissance avant terme nous notons l'asphyxie à la naissance. L'affection est ici congénitale ; elle est compliquée de rachitisme. La démarche spastique de l'enfant, bien caractéristique, s'est améliorée progressivement sous l'influence du traitement.

Observation III (Inédite).

(Prise dans le service de M. le docteur Comby).

Accouchement long ; chagrins de la mère pendant la grossesse ; début congénital ; rigidité paraplégique ; intelligence rudimentaire ; excitation cérébrale.

L... Henri, 4 ans et demi.

Père 32 ans, très nerveux.

Mère 23 ans, d'une bonne santé, nerveuse.

Fille morte à un an à la suite de convulsions.

Pendant la grossesse, la mère s'est trouvée très affectée par la mort de sa fille ; elle avait des cauchemars épouvantables la nuit. La naissance de l'enfant s'est faite à terme, mais l'ac-

couchement a été très long. L'enfant est né en état de mort apparente ; il a fallu de grands soins pour le ranimer. Le lendemain est apparu un ictère qui a duré six mois. Nourri au sein par sa mère jusqu'à dix-huit mois. Il n'a jamais marché ; son intelligence a toujours été très peu développée ; il commence à peine à parler.

État actuel. L'enfant est mal développé ; son poids, 10 kgr. 700, est très inférieur à la moyenne. Son intelligence est au-dessous de la normale ; ce qui frappe surtout, ce sont ses cris, son agitation extrême ; il a de l'excitation cérébrale. L'agitation est telle qu'il est incapable de manger seul.

Les membres inférieurs sont raides, le pied très étendu sur la jambe et porté en dedans. La contracture est plus marquée à droite. Il marche en varus-équin, en croisant les jambes. La rigidité spasmodique est limitée aux membres inférieurs. Réflexes exagérés, sensibilité normale. Incontinence d'urine fréquente. L'enfant crache de tous les côtés et bave sans cesse.

Dans cette observation nous avons à faire à un type de rigidité congénitale à forme paraplégique. L'étiologie de Little, accouchement laborieux, est ici évidente. Les membres inférieurs sont seuls atteints de rigidité, d'une façon plus intense à droite. Fait assez rare dans les formes paraplégiques pures, les troubles intellectuels sont très prononcés ; l'incontinence d'urine est à noter ; elle coïncide, comme c'est la règle, avec un état cérébral très inférieur.

Observation IV (Inédite).

(Prise dans le service de M. le docteur Comby).

Naissance normale ; pas d'étiologie nette ; début congénital ; rigidité paraplégique ; intelligence normale ; amélioration par le traitement.

L... Georges, 3 ans.

Père 22 ans. plâtrier, boit deux litres de vin par jour.

Mère 19 ans, bien portante, nerveuse, irascible.

Grand'mère maternelle très nerveuse, crises hystériformes. Sœur de deux ans, atteinte également de maladie de Little.

Né à terme. Accouchement normal. Nourri au sein par sa mère pendant dix-sept mois. Première dent à six mois. Pas de retard de la parole. N'a jamais marché ni pu se tenir debout.

État actuel.— L'enfant se présente dans un état d'embonpoint marqué. Il se fait bien comprendre, mais parle assez peu. Très irascible, il pleure et crie facilement. La nuit, il dort d'un sommeil tranquille. Ce qui frappe au premier examen, c'est la rigidité des membres inférieurs. Si on essaie de mettre l'enfant debout, on voit les genoux fléchir et se serrer fortement l'un contre l'autre ; il tombe en arrière, s'il n'a rien autour de lui pour se retenir. La marche est très pénible : il avance en croisant les jambes, sur la pointe des pieds, le talon relevé.

Réflexes normaux. Sensibilité intacte dans toutes ses formes.

Traitement. — Frictions mercurielles. Bains chauds tous les jours, suivis de mouvements passifs des membres inférieurs. L'enfant contracte la coqueluche et passe au pavillon spécial. Il rentre de nouveau à l'hôpital en 1905, deux ans après sa sortie. L'état général est bon. L'intelligence est normalement dé-

veloppée ; on remarque toutefois une certaine lenteur dans la parole. Il se tient debout très difficilement, dans la marche les jambes se croisent ; les pieds présentent de l'équinisme. Les mouvements d'adduction des cuisses sont limités, par suite de la contracture des abducteurs. Pas d'atrophie musculaire, pas de troubles trophiques. Sensibilité normale. Les membres supérieurs ne présentent pas de rigidité ; il n'y a pas de maladresse dans les mouvements.

Traitement. — Bains, mouvements passifs, éducation des mouvements de la marche.

Après trois mois de traitement, l'enfant est très amélioré. Il se tient debout et marche sans frotter les genoux ; il arrive par sa volonté à ne plus croiser les jambes.

Dans cette observation nous trouvons réalisé le type de la rigidité spasmodique paraplégique. Mais quel facteur étiologique pouvons-nous invoquer dans un pareil cas ? Est-ce l'alcoolisme du père ? Faut-il tenir compte de l'hérédité nerveuse du côté maternel ? Les facteurs réunis ont été suffisants pour produire une paraplégie ; nous en voyons la preuve dans ce fait que la sœur du malade, âgée de deux ans, née à terme et sans asphyxie, est atteinte de la même affection.

II. — Forme de transition.

Observation V (Inédite).

(Prise dans le service de M. le docteur Comby.)

Accouchement laborieux ; début congénital ; maladresse du bras droit ; paralysie du bras gauche ; rigidité spasmodique des membres inférieurs ; intelligence peu développée.

P..., Henri, 3 ans.

Père aurait été alcoolique.

Mère bien portante, un peu nerveuse.

Petite fille de huit ans, bien portante.

L'enfant est né à terme. L'accouchement a eu lieu à la Maternité ; il a duré 12 heures, mais s'est terminé sans application de forceps.

Elevé au sein jusqu'à l'âge de quinze mois. Première dent à sept mois. A deux mois, otorrhée qui n'aurait cessé que depuis peu. Le petit malade n'a jamais marché ; il avait environ deux mois quand la mère s'est aperçue de la contracture des membres et de l'impotence du bras gauche.

Etat actuel. — L'enfant est joufflu, bien portant, bien constitué. Dès qu'il veut exécuter un mouvement, la rigidité des membres devient évidente. La contracture est plus accentuée aux membres inférieurs qu'aux membres supérieurs. Si on met l'enfant debout, les jambes se mettent en extension forcée et viennent se placer l'une devant l'autre, la jambe droite devant la jambe gauche, de façon à former un X dont le point de croisement des jambages est représenté par les genoux. Les membres inférieurs sont en rotation interne, les pieds en varus équin.

Même en s'appuyant, l'enfant est incapable de se tenir debout, à plus forte raison la marche est-elle impossible. Si on l'assied les membres inférieurs restent raides, les jambes dans le prolongement des cuisses, les pieds ne touchant pas le sol. Dans le lit, la contracture diminue.

Les membres supérieurs ne prennent pas de position caractéristique. La main droite seule sert à la préhension ; les mouvements en sont lents et maladroits. Quant à la main gauche, l'enfant, d'après sa mère, ne s'en est jamais servi.

Pas de contracture des muscles de la face.

La sensibilité est intacte. Les réflexes rotuliens sont exagérés. Pas de trépidation épileptoïde, pas de troubles trophiques ni d'atrophie musculaire.

L'enfant a de l'appétit, il dort bien, d'un sommeil calme. La respiration est bruyante, stertoreuse, comme s'il y avait de la contracture du voile du palais. La luette paraît un peu relevée. Au point de vue intellectuel, le malade est très arriéré ; il prononce quelques monosyllabes inintelligibles. Toutefois, l'idiotie n'est pas complète : il montre les objets, reconnaît les personnes, tend la main pour dire bonjour. Mais il rit et pleure sans motif d'une façon bruyante ; il émet dans son lit urines et matières fécales sans avertir et sans même s'en apercevoir.

Traitement.— Bain tiède tous les jours, mouvements d'assouplissement. A l'intérieur, iodure de potassium.

Après deux mois de traitement, l'enfant semble en état d'amélioration. Les membres sont moins raides ; on leur fait exécuter des mouvements de flexion et d'extension sans provoquer de contracture. L'enfant peut marcher, étant soutenu ; il traîne encore la pointe du pied contre le sol et frotte les genoux l'un contre l'autre.

En raison de l'accentuation des symptômes aux membres inférieurs et du peu de raideur du membre supérieur droit, cette observation marque une transition entre la

forme paraplégique et la forme généralisée. Elle montre de plus un fait intéressant : l'impotence du bras gauche ; elle se rattache par là à ces autres cas de transition entre la forme hémiplégique et la rigidité paraplégique sur lesquels le professeur Raymond a insisté.

Les phénomènes de rigidité ont apparu dès la première enfance ; comme facteur étiologique, nous trouvons l'accouchement laborieux.

Observation VIII (Inédite).

(Prise dans le service de M. le docteur Comby.)

Accouchement laborieux ; asphyxie à la naissance ; maladresse des membres supérieurs ; rigidité des membres inférieurs ; intelligence peu développée ; stigmates de syphilis héréditaire au niveau des dents et des yeux.

C..., Elisa, 7 ans et demi.

Père, 38 ans, souvent malade, nerveux, pituites matinales.

Mère morte à 34 ans. A trente-deux ans, à la suite d'un ictus, elle avait été atteinte d'hémiplégie droite avec paralysie de la face du même côté et aphasie, ayant duré quatre mois.

Trois enfants : le premier, né à 6 mois, mort-né ; le deuxième né à terme, n'ayant vécu que 2 mois ; le troisième, la malade.

Née à terme. Accouchement en présentation de l'épaule, très difficile. Asphyxie à la naissance. Nourrie au sein par sa mère jusqu'à 16 mois. On s'est aperçu, dès le moment où elle aurait dû commencer à marcher, de la grande faiblesse de ses jambes. Au point de vue de l'intelligence, elle a toujours été très en retard ; elle ne sait ni lire, ni écrire, quoique ayant fréquenté

l'école. L'enfant est gaie, elle joue, mais elle est très irritable et pleure facilement.

Etat actuel. — L'état psychique de l'enfant est très inférieur, elle comprend ce qu'on lui demande, mais crie et pleure sans raison.

Les membres supérieurs présentent de l'hypotonie musculaire, une maladresse notable, pas de mouvements athétosiques.

Les membres inférieurs sont atteints de contracture. Si on met l'enfant debout, les genoux fléchissent. L'enfant peut marcher, mais trébuche et tombe, si elle n'est pas soutenue. Les pieds sont lancés en avant, mais les talons ne retombent pas en frappant le sol ; les genoux frottent l'un contre l'autre. Hypotonie musculaire ; laxité articulaire.

Le réflexe patellaire est exagéré en brusquerie, mais pas en étendue. Il n'y a pas de trépidation épileptoïde ; le signe de Babinski est négatif.

Le réflexe pharyngien est normal. Pas de myosis. Sensibilité normale dans tous ses modes.

La langue est dépouillée, fissurée, plicaturée ; on trouve sur sa face supérieure des sillons longitudinaux et transversaux.

Dentition. Les deux incisives centrales supérieures convergent vers leur bord libre ; la droite présente de nombreuses incisures, la gauche une échancrure semi-lunaire à concavité inférieure.

Incisives inférieures. Latérale droite : amorphisme en canine, microdontisme. Centrale droite : dent d'Hutchinson, excavation en croissant du bord libre, convergence, bord libre inférieur au bord gingival. Centrale gauche : atrophie sulciforme, sillons de la face antérieure, encoches du bord libre. Latérale gauche : amorphisme en canine, microdontisme.

Toutes les molaires, usées jusqu'au collet, sont cariées.

Appareil auditif : Pas de surdité.

Examen de l'œil. — Très belles lésions congénitales. Dans

toute l'étendue des deux rétines, le pigment (épithélium pigmentaire) qui sépare la rétine de la choroïde, a subi des altérations très manifestes, il dessine un gros granité noirâtre qui constelle le fond de l'œil d'une infinité de petites taches pigmentaires du volume d'un point à celui d'un grain de petit plomb. Çà et là quelques amas pigmentaires arrondis, ayant une grandeur apparente de un à deux millimètres. Entre les amas pigmentaires gros ou petits, la choroïde apparaît plus ou moins à nu, en taches plus claires que le fond de l'œil normal.

La papille est blanc bleuâtre. Les vaisseaux sont normaux, il n'y a pas de troubles du vitré.

En résumé, les lésions paraissent porter essentiellement sur l'épithélium pigmentaire (ce qui implique des lésions concomitantes des cônes et des bâtonnets) et sur le tissu papillaire. Chose curieuse, au contraire de ce qui a lieu dans la syphilis acquise, il n'y a pas de trouble du vitré, ni de lésions vasculaires. Il s'agit d'une affection éteinte.

Traitement. — L'enfant est mise au traitement spécifique.

On ne peut pas poser ici le diagnostic de rigidité généralisée en raison du peu de raideur des membres supérieurs. L'affection est apparue dès la première enfance. Nous trouvons dans cette observation une étiologie très riche, puisqu'en outre de l'accouchement laborieux et de l'asphyxie à la naissance, la syphilis des parents est évidente, tant par les accouchements antérieurs que par les signes d'hérédo-syphilis que présente la malade. Nous ne saurions affirmer quel a été le facteur étiologique prépondérant; mais cependant, si l'on considère que la présentation de l'épaule est peut-être résultée d'un excès de liquide amniotoque dû à la syphilis, on voit quel rôle cette affection a pu jouer dans la production du syndrome de Little chez cette

enfant. On peut rapprocher cette observation de celles de Fournier et Gilles de la Tourette, de Ankle, de Breton, de Le Meignen, dans lesquelles les malades présentaient des stigmates de syphilis héréditaire et où l'hérédo-syphilis a été considérée par ces auteurs comme la cause des troubles du système nerveux.

III. — **Forme généralisée.**

Observation IX (Inédite).

(Prise dans le service de M. le docteur Comby.)

Pas d'étiologie nette, début congénital ; raideur des membres supérieurs ; raideur de la nuque et du tronc ; rigidité spasmodique des membres inférieurs ; idiotie.

P..., Georges, 2 ans et demi.

Père 40 ans, bien portant.

Mère 36 ans, n'a fait aucune maladie. A eu 7 enfants : le premier, mort-né, à terme ; le deuxième, mort-né, à 7 mois ; le troisième, mort-né, à 8 mois et demi ; le quatrième, fille de 6 ans, bien portante : le sixième, garçon de 2 ans et demi, c'est le malade ; le septième, fille, morte à 1 mois, athrepsique.

Né à terme. Accouchement normal. Elevé au biberon par sa mère. Première dent à 5 mois. Nourri actuellement comme ses parents ; boit du vin. Depuis sa naissance, il présente de la raideur des membres inférieurs ; il n'a jamais marché. Très irritable.

Etat actuel.— L'état général est bon. Légère cyphose dorsale, fontanelle antérieure soudée, pas de chapelet costal, ni d'incurvation des tibias ; en somme pas de signes de rachitisme.

Les membres supérieurs sont rigides. L'enfant maintient ses bras appliqués contre le thorax. Il saisit difficilement les objets et a une grande difficulté à porter ses aliments à la bouche.

Raideur du tronc ; raideur de la nuque.

Les membres inférieurs sont contracturés en extension. Forte adduction des cuisses. Si on met l'enfant debout, les jambes se croisent. Quand on assied l'enfant, il retombe en arrière ou sur le côté. La marche est impossible.

Pas d'atrophie musculaire, ni de trouble de la sensibilité. L'intelligence est très au-dessous de la normale ; l'enfant ne prononce que des monosyllabes inintelligibles ; il crie sans cesse.

La rigidité s'étend absolument à tous les muscles du corps ; les quatre membres, le tronc, la nuque ne semblent former qu'une seule pièce. Nous ne relevons pas dans cette observation d'étiologie nette ; bien que la mère ait eu ses trois premières grossesses terminées par des accouchements prématurés de fœtus mort-nés, nous ne saurions accuser franchement la syphilis d'avoir produit l'affection de l'enfant ; le début de la contracture remonte à la naissance.

Observation X

(Publiée in *thèse* Canel.)

Accouchement laborieux ; état de mort apparente de l'enfant ; convulsions ; affection congénitale ; rigidité généralisée ; strabisme ; nystagmus.

A...,Claire, 4 mois.

Père, 27 ans, pas alcoolique ni syphilitique.

Mère 32 ans, bien portante, pas de maladies pendant la grossesse.

Trois enfants : le premier est mort à 4 mois de convulsions ; le deuxième est bien portant ; le troisième est la malade.

Grossesse normale. Les renseignements pris à la Maternité où la mère a accouché, sont les suivants : présentation occipito-iliaque droite postérieure ; procidence de la main droite ; expulsion du méconium dans la cavité utérine ; circulaire du cordon à travers lequel passe l'enfant ; bassin rétréci. Diamètre utile : 9 centimètres.

Après l'accouchement laborieux, chevauchement des deux pariétaux l'un sur l'autre.

Fœtus en état de mort apparente.

Quelques jours après sa naissance, l'enfant a eu des convulsions qui ont duré neuf jours.

L'enfant a toujours été raide. Mais depuis deux mois la rigidité aurait augmenté, époque à laquelle l'enfant aurait eu une gastro-entérite.

Etat actuel.— Strabisme interne des deux yeux ; nystagmus.

Raideur de la nuque et du tronc ; les bras demi-fléchis semblent collés au tronc, les mains sont fermées.

Raideur des membres inférieurs ; les jambes rapprochées l'une de l'autre sont légèrement fléchies.

La raideur de la nuque est fugace, celle des membres également, mais moins.

L'étiologie est ici précise ; nous trouvons en effet : accouchement laborieux et asphyxie à la naissance. Le début est congénital.

Observation XI

(Publiée in *Thèse* Canel.)

Accouchement avant terme ; début congénital ; convulsions ; rigidité généralisée ; membres inférieurs contracturés en extension ; membres supérieurs en demi-flexion ; intelligence peu développée.

W..., fillette, 15 mois.

Père 33 ans, sans profession, pas de syphilis, bien portant, eczémateux.

Mère bien portante, un peu nerveuse.

Deux enfants, la petite malade est la première ; la deuxième a trois mois et est bien portante.

A cinq mois de grossesse, la mère fit pendant huit jours un voyage en Suisse (funiculaire, chemin de fer, voiture) et en éprouva une grande fatigue. Au retour la jeune femme dut soigner sa mère souffrante et eut de fortes émotions à la fin de sa grossesse.

Accouchement avant terme, à sept mois et demi, normal.

L'enfant a toujours été un peu raide. Convulsions à deux mois et demi et trois mois. Elevée au sein ; toujours bien por-

tante. Ne se tient pas debout, ne saisit rien, ne joue pas ; ne porte rien à la bouche, ne rit pas.

— Etat actuel. Enfant grasse, bien conformée.

L'enfant a habituellement la tête penchée en avant, et le tronc courbé quand elle est assise sur une chaise.

Les membres inférieurs sont contracturés en extension, mais on peut les fléchir et les écarter assez facilement.

Les membres supérieurs, rigides, se placent en demi-flexion, collés contre le tronc ; l'extension est assez difficile.

L'enfant ne peut se tenir ni debout, ni assise.

On ne constate rien d'anormal à la face ni aux yeux.

Déglutition difficile parfois.

Intelligence peu développée.

Cette observation est encore un type de rigidité généralisée. L'accouchement avant terme a pu être provoqué par les fatigues éprouvées par la mère durant son voyage et les émotions qu'elle a ressenties à son retour. Ici encore le début a été congénital.

Observation XII

(Publiée in *Clin. med. icon.*) (Obs. LII).

Accouchement avant terme accidentel ; rigidite généralisée ; membres supérieurs en demi-flexion ; membres inférieurs en extension ; pieds en valgus ; intelligence bornée.

T..., André, 3 ans.

Père, 36 ans, hypocondriaque, malade imaginaire.

Mère 34 ans, bien portante.

Premier enfant : une fille âgée de 5 ans et demi.

Deuxième : le malade.

Troisième enfant : mort à six semaines de gastro-entérite.

A la fin du septième mois de la grossesse, la mère glissa d'une chaise où elle était montée pour tendre du linge et tomba assise sur le plancher ; quelques heures après, perte des eaux, accouchement normal au bout de trois jours.

Enfant chétif, nourri au sein ; on s'aperçut seulement à l'âge d'un an qu'il ne pouvait ni marcher, ni se tenir assis ; depuis quelques mois il commence à saisir avec les mains.

Etat actuel. Etat général bon.

Intelligence très peu développée, parole rudimentaire ; asymétrie faciale, front plus proéminent à gauche qu'à droite ; menton légèrement rejeté à gauche.

Strabisme interne des deux yeux ; nystagmus.

Aplatissement notable de toute la partie postérieure du crâne.

Les membres supérieurs sont habituellement en demi-flexion à l'état de repos et se raidissent en extension lorsque l'enfant fait un effort ; les doigts sont fléchis avec quelquefois des mouvements athétoïdes. Raideur dans les différents segments des membres supérieurs.

Les membres inférieurs sont en extension ; les cuisses rapprochées l'une de l'autre ; l'abduction des cuisses est très limitée ; la flexion de la jambe sur la cuisse est possible, mais difficile. Les deux pieds sont en valgus, la plante fortement déjetée en dehors. Pas d'exagération des réflexes, mais la percussion de la rotule d'un côté détermine la trépidation des orteils des deux côtés. Tremblement épileptoïde prolongé du pied surtout à droite.

Raideur du tronc ; quand on assied l'enfant, il retombe en arrière tout d'une pièce.

Cette observation est intéressante parce que l'accouchement prématuré est accidentel. On ne peut invoquer l'arrêt de développement seul, car l'enfant est demi-idiot.

IV. — Forme hémiplégique.

Observation XIII

(In *Thèse* Cestan, 1899.)

Naissance avant terme. Hémiplégie droite. Idiotie.

G..., 11 ans. Père alcoolique. Conception et grossesse normales. Accouchement au huitième mois sans asphyxie. Enfant très chétif. Convulsions à 3 mois et demi. L'enfant a toujours été idiote et paralysée du côté droit.

Etat actuel.— Tête symétrique. Pas de strabisme. Pas de nystagmus. Voûte palatine ogivale. Hémiplégie droite. Bras contracturé en flexion, mais on peut vaincre la contracture. Jambes en flexion forcée, mais la spasticité est beaucoup plus marquée du côté droit. Exagération des réflexes. Pas de troubles de la sensibilité. Gâtisme. Idiotie.

Observation XIV

(In *Thèse* Cestan, 1899.)

Naissance avant terme. Hémiplégie droite. Diminution de l'intelligence.

Grez..., 13 ans. Père très sobre. Pas d'alcoolisme. Mère très nerveuse, avec tremblements. Hérédité tuberculeuse ; elle a eu cinq frères morts d'accidents tuberculeux pulmonaires ou

méningés. Quatre enfants, dont une fausse-couche à trois mois, un enfant de 8 ans présentant de l'otorrhée. Bonne conception. Bonne grossesse. Accouchement prématuré à huit mois et demi-facile, sans asphyxie. On s'aperçoit, dès la naissance, de la paralysie du bras droit. Pas de convulsions. N'a jamais marché seule. A commencé à parler vers 4 ans.

Etat actuel. — Crâne symétrique. Strabisme convergent avec nystagmus. Parésie faciale. Hémiplégie droite spasmodique du côté des bras; réflexe du poignet gauche très fort. Paraplégie spasmodique avec trépidation des deux côtés, mais beaucoup plus marquée du côté droit, la malade marche sur la pointe du pied droit. Sensibilité normale. Pas de troubles des sphincters. Intelligence très diminuée.

Ces deux observations sont presque analogues. Nous relevons le même facteur étiologique : la naissance avant terme. Le début est congénital. Les troubles dans les deux cas prédominent nettement du côté droit.

Observation XV

(Publiée in *Thèse* Lebeuf, Paris, 1899.)

Accouchement laborieux. Asphyxie à la naissance. Hémiplégie gauche. Mouvements athétosiques de la main gauche. Intelligence peu développée.

Il s'agit d'un garçon âgé de 6 ans, né à terme, en état d'asphyxie avancé, après un accouchement laborieux.

Il se développa normalement jusqu'à l'âge de 7 mois, époque à laquelle on constata que l'enfant ne remuait pas son bras gauche. A 1 an, il commença à loucher. Il commença à parler

à l'âge de 2 ans, mais très difficilement et sans faire de progrès, en ce sens que le nombre de mots dont il se servait était très limité. Quand on a voulu lui apprendre à marcher, on constata que ses pieds se tournaient et dedans et que l'enfant ne pouvait mettre un pied devant l'autre. Il n'a jamais pu courir.

Lorsque M. Wallenstein vit le malade, en 1898, il le trouva dans l'état suivant :

L'enfant avait toujours la bouche ouverte. Il existait un strabisme convergent, mais l'innervation du facial était normale. Les muscles du membre supérieur gauche se trouvaient dans un état de contracture spasmodique : le bras était appliqué contre le thorax, le coude fléchi, la main animée de mouvements athétosiques. Rien du côté du bras droit.

La raideur spasmodique était très accentuée au niveau du membre inférieur gauche où existait encore un certain degré de parésie. Le membre inférieur droit était raide également.

L'enfant ne pouvait marcher sans appui. Pendant la marche, les pieds se tournaient en dedans et les cuisses exécutaient le même mouvement, les genoux se trouvaient appliqués l'un contre l'autre. Les pieds n'étaient pas soulevés, mais glissaient sur le sol.

Les réflexes tendineux et musculaires étaient exagérés au niveau des quatre membres. Pas de troubles de la sensibilité. Pas de troubles du côté de la vessie et du rectum. Rien du côté des organes internes.

L'accouchement laborieux et l'asphyxie à la naissance sont ici les deux causes de la rigidité prédominant du côté gauche. Le début est congénital.

V. — **Forme choréo-athétosique.**

Observation XVI

(In *Thèse* Rosenthal.)

Naissance laborieuse ; asphyxie et mort apparente. Athétose bilatérale. Intelligence moyenne. Enurésie.

E. B..., deux ans et quart.

Premier enfant. Naissance laborieuse. Asphyxie et mort apparente pendant la naissance

Ramené à la vie, il ne peut pas boire pendant les premiers jours à cause d'un trismus de la mâchoire. L'enfant ne peut ni parler, ni marcher, ni s'asseoir. La mère s'inquiète à cause d'un affaiblissement général prononcé surtout depuis quelque temps. Intelligence assez bonne.

L'enfant est rachitique, la fontanelle est encore ouverte. L'expression mimique n'est pas dépourvue d'intelligence. La bouche reste ouverte. L'action mimique est moindre à droite qu'à gauche.

Les membres supérieurs sont d'une flaccidité anormale. Les doigts montrent des mouvements intentionnels avec un caractère spasmodique et choréiforme. Au repos, les doigts sont le plus souvent étendus ; d'autres fois, ils montrent des changements d'attitude et des mouvements de demi-flexion avec le caractère d'athétose.

Les mouvements spontanés sont plus prononcés à droite qu'à gauche.

Les membres inférieurs sont également flasques. Les mus-

cles sont très minces. Les réflexes vifs. L'enfant ne peut se dresser sur les jambes qu'avec l'assistance de quelqu'un et plie les genoux en les serrant l'un contre l'autre. En le faisant marcher, on remarque l'entrecroisement des cuisses.

Des piqûres d'aiguille inquiètent l'enfant, mais il ne crie pas et ne se défend pas.

Constipation. Enurésie. Végétations adénoïdes dans la cavité pharyngo-nasale, dont l'opération améliore l'athétose.

L'étiologie est très riche, puisque nous notons l'accouchement laborieux et l'asphyxie à la naissance. Le début est congénital. C'est un cas net d'athétose double.

Observation XVII (Résumée.)

(In *Thèse* Hartemann.)

Athétose généralisée, à début dans la première enfance ; raideur musculaire ; réflexes marqués ; imbécillité.

C..., Gaston, 8 ans.

Parents bien portants, cinq enfants. Grossesse normale.

Mouvements généralisés dans tout le système musculaire à la face, donnant à la mimique une expression bizarre, dans la langue où ils gênent la parole, et dans les divers segments des membres avec prédominance aux extrémités, surtout aux membres supérieurs.

Rigidité légère partout ; adduction des cuisses ; déviation de la pointe du pied en dedans ; exagération des réflexes ; intelligence nulle.

L'athétose bilatérale domine ici la scène ; elle semble remonter à la première enfance ; les circonstances étiologiques échappent. Mais si l'athétose est le fait primordial, il n'en est pas moins vrai qu'elle est accompagnée de phénomènes spasmodiques, caractérisés par de la rigidité des membres, l'adduction des cuisses et la déviation en dedans de la pointe du pied.

Observation XVIII

(In *Thèse* Rosenthal.)

Naissance avant terme. Chorée généralisée. Idiotie.

H..., R., 3 ans et demi.

Deuxième enfant. Né trois semaines avant terme.

Le premier enfant est mort à l'âge de six semaines pendant une attaque de convulsions.

Il ne parle pas, ne paraît rien comprendre et ne peut pas rester assis. Point de convulsions. Rougeole et coqueluche dans les antécédents. Il a beaucoup crié et passe facilement de la gaieté à la colère. Prognathisme de la face qui d'ailleurs est bien formée. Strabisme convergent. Asymétrie faciale. Expression de la face idiote.

Grande mobilité dans tout le corps et aussi dans la mimique. Il fait des grimaces, suce ses doigts.

Les pieds souvent en attitude des pieds-bots équins qui fait place à d'autres attitudes forcées. Les orteils sont souvent en hyperextension, surtout les gros orteils, qui changent entre flexion et hyperextension. Les jambes montrent un léger degré d'hypertonie. Quand l'enfant s'empare d'un objet avec ses

mains, il le fait avec une transition brusque d'hyperextension à la flexion.

Les réflexes sont très faibles. Des piqûres d'aiguille augmentent l'agitation, mais ne le font ni crier, ni se défendre. L'enfant ne reste pas tranquille un moment.

A l'âge de quatre ans et demi : Point de changement. Depuis huit jours seulement des attaques de convulsions deux fois par jour après le sommeil.

Nous avons à faire dans cette observation à un cas de chorée généralisée. Les mouvements choréiques se montrent à la face, aux mains, aux membres inférieurs. Nous relevons la naissance avant terme comme facteur étiologique ; le début est congénital.

CHAPITRE IV

TRAITEMENT

I. — Traitement prophylactique.

Un chapitre sur le traitement de la rigidité spasmodique doit commencer par la prophylaxie. L'accoucheur évitera à l'enfant les traumatismes qui pourraient le frapper durant un accouchement laborieux ; il emploiera le forceps chaque fois que l'enfant souffrira et sera en danger d'asphyxie. On n'accuse plus aujourd'hui le forceps de produire des lésions cérébrales ou méningées, lorsqu'il est bien manié : dn reste, la probabilité d'un traumatisme fait par un accoucheur expérimenté ne peut se mettre en parallèle avec le dommage réel subi par l'enfant, lors d'un accouchement prolongé.

C'est surtout contre les toxi-infections que devra s'exercer la prophylaxie. Leur intervention dans la pathogénie des affections spasmo-paralytiques infantiles est admise par tous les auteurs ; les maladies infectieuses survenant chez la mère pendant la grossesse, l'alcoolisme, la syphilis, le saturnisme, peuvent déterminer, dans le système nerveux du fœtus, des lésions se traduisant par des troubles moteurs et psychiques. Si, assurément, on ne peut enlever aux femmes intoxiquées la liberté d'enfanter, ni

aux pères syphilitiques ou alcooliques le droit de procréer, il est possible de lutter dans une certaine mesure contre tout ce qui frappe le peuple dans sa descendance. Ce n'est toutefois pas ici le lieu de nous étendre sur les solutions de ces problèmes difficiles auxquelles tous les hygiénistes travaillent ; nous rappellerons seulement la nécessité de traiter activement la femme enceinte, présentant des accidents syphilitiques. On luttera ainsi contre la cause la plus fréquente de l'accouchement avant terme.

II. — **Traitement médical.**

On peut trouver dans l'arsenal thérapeutique quelques médicaments ayant des indications particulières et temporaires. Vincent, de Lyon, a préconisé les iodures alcalins ; les antispasmodiques, le bromure de potassium, l'antipyrine pourront être employés pour calmer l'éréthisme nerveux, lorsqu'il sera très prononcé. Si l'on a des raisons de suspecter l'hérédo-syphilis, on essaiera le traitement spécifique. En 1902, à la Société de thérapeutique, MM. Gallois et Springer faisaient à propos de ce traitement une communication intéressante par les résultats obtenus : « Il s'agit d'une enfant de quatre ans, atteinte de maladie de Little. L'enfant est venue au monde à sept mois, après une frayeur de la mère. Elle fut mise en nourrice chez ses grands-parents. Quand l'enfant eut deux

ans, ils constatèrent qu'elle ne marchait pas encore. Quand on nous a présenté l'enfant, elle ne pouvait absolument pas marcher, ni se tenir debout sans être soutenue. Les genoux étaient tournés en dedans, les jambes présentaient une contracture légère. L'enfant était même incapable de se tenir assise par terre ; elle tombait à la renverse quand on ne la soutenait pas. En outre, elle avait du strabisme, l'air idiot et un état intellectuel très arriéré. Quoique nous n'ayons trouvé chez les parents aucun signe certain de syphilis, nous avons fait prendre à l'enfant XX gouttes de liqueur de Van Swieten en augmentant progressivement les doses. Onze jours après, l'enfant marchait seule, ayant encore la démarche spasmodique. Depuis lors, ses troubles moteurs continuent à s'améliorer, mais d'une façon plus lente. L'état mental s'est également très notablement transformé. D'après les effets du traitement, devons-nous conclure à la nature syphilitique ou parasyphilitique de la maladie de cette enfant ? Faut-il penser que le mercure est capable d'agir en dehors de la syphilis? Notre observation ne permet évidemment pas de trancher cette question controversée, mais elle doit engager à tenter toujours le traitement mercuriel dans la maladie de Little, même quand on n'aura pu retrouver la syphilis dans les antécédents. »

Dans un des cas publiés dans notre thèse, où la syphilis héréditaire était évidente, le traitement spécifique a été essayé et n'a pas donné d'aussi brillants résultats.

L'électricité a été employée sous ses trois modes : statique, galvanique, faradique. L'électricité statique a été recommandée par Charcot sous forme de souffles, frictions,

étincelles à haute tension appliquées sur le membre malade et sur le tronc. Erb, Rüpprecht, Feer, ont préconisé la galvanisation de la moelle avec des courants descendants. Redard a décrit, en 1893, le traitement faradique : courant faible pour éviter l'action tétanique, séances de 10 à 15 minutes tous les deux jours. Aujourd'hui, presque tous les cliniciens considèrent le traitement électrique, non seulement comme inefficace, mais comme capable d'augmenter la contracture.

Le premier souci du médecin doit être d'écarter tout ce qui est de nature à occasionner la rigidité spasmodique des muscles. Il fera comprendre à l'entourage du malade que les enfants atteints de contracture sont d'une grande irritabilité nerveuse, que les cris, les émotions violentes font redoubler leurs manifestations spasmodiques. Il sera souvent utile de leur interdire la promiscuité d'autres enfants, leurs occupations, leurs jeux ne devant avoir aucun caractère de brusquerie.

Le choix du séjour a une grosse importance ; celui du bord de la mer est trop excitant ; le milieu de la ville est trop bruyant : la vie à la campagne, au contraire, procurera aux malades le calme qui est si précieux et si nécessaire à leur guérison.

Après avoir éloigné de l'enfant tout ce qui peut aggraver son état, il faut organiser un traitement général sédatif et prescrire, en premier lieu un, régime alimentaire approprié. Les repas seront suffisants, mais non copieux ; ils seront composés de lait, d'œufs, de purées, de pâtes alimentaires ; la viande sera donnée en petite quantité. Quant aux boissons, il faudra rejeter celles qui sont excitantes et

stimulantes, le thé, le café, les boissons fermentées, les liqueurs et les vins thérapeutiques.

L'hydrothérapie donnera de très bons résultats, si elle est employée avec discernement. Les douches, le drap mouillé qui agissent avec tant d'efficacité dans tous les états nerveux où prédomine l'excitation cérébrale ont une action trop brusque et redoubleraient la contracture des petits malades. On aura recours aux bains tièdes : donnés tous les jours pendant dix minutes, à la température de 34 à 35°, ils amènent un relâchement musculaire général, un assouplissement des membres, une détente de l'excitation nerveuse ; chez les uns on pourra employer les bains de tilleul ou de son chez les autres les bains alcalins. Les bains salés, qui rendent les enfants plus nerveux et plus excitables, sont absolument à rejeter.

Il nous reste à parler de la partie la plus importante du traitement médical, de l'éducation des membres. En 1894, Marfan commençait ainsi l'exposé thérapeutique de la maladie de Little : « Le traitement consiste essentiellement dans ce qu'on a appelé l'éducation méthodique des membres. » Simon dit également : « Dans les formes susceptibles d'amélioration, c'est l'éducation méthodique des membres qui a donné jusqu'ici les meilleurs résultats. » Et pour comprendre le mode d'action de cette éducation, ne suffit-il pas de citer le passage suivant du docteur Frenkel : « Une propriété fondamentale de la substance nerveuse consiste à garder la trace des influences qui agissent sur elle. Lorsque le même processus fonctionnel se répète fréquemment, il en résulte dans les appareils nerveux une modification acquise et stable qui, dans le domaine de l'as-

sociation des idées, se traduit par le phénomène de la mémoire et, dans la sphère des fonctions motrices, permet l'exécution facile des mouvements coordonnés. Ainsi s'explique le rôle physiologique de l'habitude, de l'éducation, de l'entraînement, de l'exercice, grâce auxquels nous apprenons à exécuter plus ou moins automatiquement une foule de mouvements musculaires des plus compliqués qui forment la base de notre vie de relation.

L'élément mental ou psycho-moteur prend évidemment une part importante à la production de ces mouvements coordonnés. Il implique l'idée ou la représentation du but que visent certaines contractions musculaires, l'effort de volonté nécessaire à leur accomplissement et la conscience du mouvement effectué.

« On comprend, sans qu'il soit nécessaire d'entrer dans d'autres détails à ce sujet, que le même exercice qui sert à l'éducation, pour ainsi dire physiologique de nos fonctions motrices, puisse servir aussi à notre éducation thérapeutique dans le cas de troubles moteurs survenant au cours de diverses maladies nerveuses. Cette rééducation est d'autant plus réalisable qu'elle est facilitée par la suppléance fonctionnelle que les divers centres et cellules du système nerveux sont capables d'exercer les uns vis-à-vis des autres. »

« La méthode consiste à soumettre les muscles atteints à un ensemble d'exercices gradués et systématiques qui se répercutent nécessairement sur les divers centres nerveux préposés à ces mouvements et peuvent, par conséquent, être considérés comme une sorte de gymnastique cérébrale. »

A l'enfant assis on fera faire des mouvements d'écartement des genoux et d'extension des jambes. Pour les exercices dans la station debout, le malade sera maintenu d'abord par deux aides, puis par un seul qui le soutiendra sous les épaules et l'aidera à progresser en lui indiquant les mouvements qu'il doit faire. On combattra la tendance qu'ont les pieds contracturés à tourner la pointe en dedans ; on fera porter alternativement l'un et l'autre pied en avant, à une distance déterminée, en augmentant progressivement les limites tracées à l'avance sur le sol. L'enfant arrive ainsi à rectifier les attitudes vicieuses des membres ; les mouvements deviennent plus souples, la démarche moins spastique.

Si l'enfant contribue au traitement par son effort personnel, les progrès obtenus sont rapides. La marche devient d'autant plus facile qu'on fait marcher l'enfant davantage.

Toutefois, comme la fatigue survient vite et amène une exagération de la contracture musculaire, les exercices de marche devront être faits par petites séances et renouvelés plusieurs fois dans la journée.

Le poids du corps, en pesant sur les membres inférieurs, est souvent un obstacle à la marche ; on a inventé des appareils mécaniques capables de soutenir l'enfant. Les béquilles constituent ce qu'il y a de plus simple. De Forest-Willard a combiné les béquilles au chariot ; c'est ce qu'il a appelé les béquilles sur roues. Le chariot de Darach a pour but de soutenir le tronc ; on s'est servi également de corsets. Sans nier les services que peuvent rendre ces appareils, il nous semble préférable de faire soutenir

l'enfant par un aide intelligent, capable de le guider dans son éducation et d'attirer son attention sur les fautes qu'il commet.

Il est important d'arriver à inspirer confiance au malade. On y parviendra en l'encourageant de toutes les façons ; on lui fera constater les progrès, on l'intéressera à tous les détails qui lui permettront de sortir de son infirmité.

III. — **Massage et mobilisation.**

Le traitement par le massage et la mobilisation est l'auxiliaire indispensable du traitement médical. La technique du massage et des mouvements passifs a fait de la part de Lebeuf l'objet d'une thèse.

Nous la décrirons d'après cet auteur.

Le massage combat l'atrophie et les rétractions fibro-tendineuses. Il calme au bout de quelques minutes l'hyperexcitabilité des muscles qu'il fatigue et agit aussi efficacement contre la contracture. Dans les cas de paraplégie spasmodique, on massera les membres inférieurs dans leur totalité. Les frictions d'abord peu intenses pour obtenir l'accoutumance du malade, iront en s'accentuant jusqu'à un véritable pétrissage, non seulement des muscles contracturés, mais aussi de leurs antagonistes pour les fortifier. On agira de même pour les membres supérieurs, quand il y aura lieu. La durée du massage durera de huit à quinze minutes approximativement.

Les mouvements passifs se feront sur une table rectan-

gulaire, le malade dans le décubitus ventral ou dorsal. On exerce des mouvements de flexion et d'extension forcée alternativement, dans le but de vaincre la contrature des fléchisseurs de la cuisse sur le bassin. Puis contre la contracture des adducteurs, on exerce des mouvements d'abduction accompagnés de circumduction, le tout sans brusquerie, d'une manière lente et soutenue. Nous insistons sur l'utilité de ce dernier mouvement, car le croisement des jambes, causé par la contracture des adducteurs paraît être le principal obstacle à la marche.

Pour les mouvements d'extension de la jambe sur la cuisse, on place l'une des deux mains sous le genou, pendant que l'autre saisit la plante du pied. On fait alors subir au membre des mouvements de flexion et d'extension forcée pour lutter contre la contracture des fléchisseurs de la jambe sur la cuisse.

Le pied étant dans la grande majorité des cas déformé en varus équin, la mobilisation agira dans le sens opposé à la déviation. Le malade est assis sur le bord d'une table. On saisit le pied à pleine main par l'extrémité antérieure. Les doigts de l'autre main embrassent le pied derrière le talon pendant que la paume appuie sur la saillie formée par les os du tarse subluxés. Dans ces conditions, on exerce des mouvements énergiques de redressement en abduction, flexion et rotation en dehors. Dans les cas où la déformation est assez ancienne, le pied ne se redresse que difficilement. Il peut être alors utile de le maintenir pendant quelque temps en bonne position par un appareil, le plus simple possible. Des séances semi-quotidiennes suf-

fisent pour obtenir un bon résultat ; les mouvements forcés seront répétés de dix à trente fois.

IV. — Traitement chirurgical.

Sans contester ni l'utilité ni les bons effets du traitement chirurgical, nous croyons qu'il doit être réservé pour les cas où il existe des rétractions fibro-musculaires, « fixant les membres dans des attitudes vicieuses, difficilement ou complètement irréductibles ».

Les contractures les plus fréquentes et les plus intenses sont celles des adducteurs des cuisses et du tendon d'Achille. A la contracture des adducteurs est dû l'entrecroisement des cuisses, à celle du tendon d'Achille, l'équin et l'équino-valgus. Toutefois, les attitudes vicieuses ne résultent pas exclusivement de la prédominance de certains muscles ; il faut tenir compte des rétractions fibro-tendineuses qui fixent en une attitude définitive d'adduction, de flexion et d'équinisme les cuisses, les jambes ou les pieds. C'est contre ces rétractions fibro-tendineuses que luttent avec succès les ténotomies et les ténectomies ; elles rendent aux muscles raccourcis leur faculté de rétraction et remettent en valeur « une force musculaire dénuée d'application et pour ainsi dire en friche. »

L'anesthésie chloroformique est nécessaire pour donner la mesure de l'intervention chirurgicale. Les attitudes vicieuses qui cèdent pendant la chloroformisation ne doivent pas être soumises à la ténotomie ; ce n'est que lors-

qu'elles ne pourront pas être corrigées complètement que l'on devra avoir recours soit à l'opération, soit au redressement forcé par les moyens manuels.

Les rétractions fibro-tendineuses ayant été rompues, il faut fixer les membres dans leur position normale par des appareils appropriés. L'appareil plâtré est, de tous, le plus simple et le plus utile. En cas d'équinisme et de flexion des genoux, on fera à l'enfant avec des bandes préparées des bottes plâtrées remontant jusqu'à la racine des cuisses. S'il y a adduction des cuisses, les bandes plâtrées passeront jusqu'au-dessus des épines iliaques, enveloppant les membres inférieurs et le bassin et mettant les jambes en rotation en dehors.

Aux membres supérieurs les difformités sont peu importantes et peuvent être vaincues sans interventions chirurgicales.

La chirurgie ne s'est pas bornée à la thérapeutique symptômatique ; elle a essayé d'aller atteindre le mal à sa racine. « Malheureusement la multiplicité des lésions et l'impossibilité d'en établir nettement le siège rendent toute intervention inutile et surtout dangereuse. Spiller rapporte un cas de maladie de Little où une craniectomie fut faite à dix-neuf mois et une autre trois mois plus tard de l'autre côté. Après ces opérations, il survint une légère amélioration, mais l'enfant mourut brusquement à six ans. Le docteur Brillard rapporte le cas d'une craniotomie faite sur une malade atteinte de paraplégie spasmodique dont l'étiologie était un accouchement difficile avec forceps, mais la mort survint. On peut donc dire que jusqu'ici les résultats ne sont pas encourageants. »

V. — Pronostic du traitement.

Le résultat du traitement dépend en grande partie de l'âge auquel on sera intervenu. Au début, les muscles sont atteints de contracture spasmodique sans présenter de lésions anatomiques ; ils réagissent normalement ou avec excès à l'électricité ; l'atrophie ne s'y montre que tardivement. Plus tard, lorsque les membres ont été longtemps abandonnés dans une attitude vicieuse, les rétractions musculaires s'établissent : pour éviter ces rétractions, il faut commencer le traitement dès qu'il est possible.

Il ne faut pas espérer de ce traitement la restitution *ad integrum* des fonctions normales des membres inférieurs, mais on peut lui demander de favoriser la diminution des phénomènes spasmodiques et de rendre la marche beaucoup plus facile.

Ayant considéré l'éducation des mouvements comme la partie la plus importante du traitement, on comprendra que l'état intellectuel de l'enfant influe sur le pronostic. « Les sujets dont l'intelligence est conservée se prêtent, lorsque leurs membres sont redressés, à l'éducation des muscles ; ils font des progrès remarquables et apprennent à marcher en quelques mois ; ceux au contraire atteints d'imbécillité et d'idiotie, sont plus rebelles au traitement qui est parfois impossible à pratiquer. » Little avait signalé la gravité particulière des formes cérébrales de la maladie. Chez les idiots toutefois, en traitant l'état mental,

avec de la méthode et de la persévérance, on peut voir survenir des améliorations inespérées.

L'affection ne guérit jamais seule. Si l'on observe parfois chez les enfants non traités une légère régressivité de la maladie, la démarche spastique subsiste toujours.

Quelle que soit donc la généralisation de la maladie, quels que soient les désordres cérébraux, le traitement s'impose, et s'il est vrai qu'il est long et demande de la part des parents une patience inépuisable et un dévouement constant, on peut affirmer qu'il n'est jamais fait en vain ; on obtient toujours, sinon une guérison complète, du moins une amélioration très appréciable.

CONCLUSIONS

I.—Considéré comme l'expression d'une lésion de cause et de siège variables, le syndrome de Little peut être défini une affection congénitale ou datant des premiers mois de la naissance, dont le symptôme essentiel est la rigidité spasmodique.

II.—Les affections spasmodiques infantiles ne sont que des types cliniques différents du syndrome de Little : ni l'étiologie, ni l'anatomie pathologique, ni l'étude des symptômes ne permettent de les envisager comme des entités morbides distinctes.

III.—En se basant sur la localisation et l'intensité de la contracture, on peut décrire une forme paraplégique, une forme généralisée, une forme de transition, une forme hémiplégique, une forme choréo-athétosique.

IV. —L'éducation des mouvements est la base du traitement. L'hygiène alimentaire, la balnéation, le massage, la mobilisation en sont des auxiliaires utiles.

V.—Le traitement chirurgical sera réservé pour les cas où il existe des attitudes vicieuses persistant sous chloroforme.

Vu : Le Président de la Thèse,
H. HUTINEL.

Vu : Le Doyen,
DEBOVE.

Vu et permis d'imprimer:

Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris
L. LIARD.

INDEX BIBLIOGRAPHIQUE (1)

Aba. — Troubles de la sensibilité. *Thèse*, Paris, 1896.

Achard et Fresson.— *Gazette hebdomadaire*. 1896, p. 1225.

Amieux. — Sur quelques cas d'affections spasmo-paralytiques de l'enfance. *Thèse*, Paris, 1899.

Angel Money. — A case of universal rigidity, the result of syphilitic disease of the central nervous system. Brain VII, 1884.

Anton. — Angeborene Erkrankungen des centralnervensystems (Wien, 1890).

Araoz Alfaro. — Tabes espamodico infantil familiar. Revista de la Sociedad medica argentina, 1902.

Arnaud (Serafino). — Un cas de maladie de Little avec le syndrome acromégalie. *Clinica medica italiana*, octobre 1899.

Audry. — L'athétose double et les chorées cliniques de l'enfance.

Babinski. — *Semaine médicale*. 1898. Société médicale des hôpitaux, mars 1899. *Revue neurologique*, 30 juillet 1903.

Bacaresse. — Considérations étiologiques sur le syndrome de Little. *Thèse*, Paris, 1900.

Barbavara di Gravellona. — *Thèse*, Paris, 1900.

(1) Avant de limiter notre thèse, nous avions fait une bibliographie complète. Nous croyons pouvoir rendre service en la publiant.

Bénédickt. — Zur Pathologie der Paraplegia spastica infantilis. *Wien. med. Presse*, 1897, n° 17.

Berger. — *Neurolog. Centralblatt*, 1896, p. 828.

Berghinz. — *Rivista di Clinica psychiatrica*, 1903, fas. 6. *Revue neurologique*, 15 mars 1904.

Bernhardt. — Ueber die spastiche cerebral paralye in kindesalter. *Virchow's Archiv*, CII, p. 26.

Bourneville et Crouzon. — *Revue neurologique*, 15 août 1900. *Progrès Médical*, 27 avril 1901.

Bourneville et Pilliet. — Deux cas d'athétose double avec imbecillité. *Archives de neurologie*, 1888.

Bourneville et Rellay. — Imbecillité, paraplégie spasmodique. *Progrès Médical*, 1897.

Brissaud. — Maladie de Little, tabes spasmodique. *Semaine médicale*, 24 février 1894. Leçons sur les maladies nerveuses, 1895. Traité de médecine, t. IV, 1899. *Revue neurologique*, 30 juillet 1903. Lésions anatomiques et mécanisme de l'athétose. *Gazette hebdomadaire*, 1880.

Brousse. — Un nouveau cas d'athétose double. *Gaz. hebd. des sc. méd. de Montpellier*, sept. 1888.

Burkhard. — Etiologie de la maladie de Little. *Zeitschr. f. Gebur und Gynak.*, XLI, 3.

Buriureau. — Article Hémichorée. Dict. encycl. des sciences médicales.

Canel. — De la rigidité spasmodique infantile. *Thèse*, Nancy, 1905.

Cavazzani. — Sur les diplégies spasmodiques. *La riforma medica*, 15 et 17 février 1902.

Cazauvielh. — Recherches sur l'agénésie cérébrale et la paralysie congénitale. *Arch. gén. de méd.*, 1827.

Cestan. — Syndrome de Little. *Thèse*, Paris, 1899. Société anatomique, 1899. *Archives médicales de Toulouse*, 1899.

Cestan et Philippe. — *Semaine médicale*, 21 décembre 1897, pp. 473 et 474.

Charcot. — De l'athétose. Œuvres complètes, t. II, 1886.

Charrin. — Congrès de médecine, 1895. Influence des toxines sur la descendance. *Archives de physiologie*, octobre 1895.

Charrin et Riche. — Hérédité et tuberculose. Société de biologie, avril 1897.

Charrin et Nathan-Larrier. — *Journal de physiologie et de pathologie générale*, mars 1899.

Charrin, Guillemonat et Levaditi. — Société de biologie, 6 janvier 1900.

Charrin et Léri (André). — Sur la cause de certaines affections du système nerveux. Compte rendu de l'Académie des sciences, mars 1903.

Chavanis. — Observation d'athétose générale. *Loire médicale*, 1891.

Collier. — Cerebral diplegia, Brain, 1899, p. 373. *Revue neurologique*, 30 mars 1900.

Comby. — Traité des maladies de l'enfance.

Couvelaire. — Société de biologie, 28 mars 1903. Hémorragies du système nerveux central des nouveau-nés dans leurs rapports avec la naissance prématurée et l'accouchement laborieux. *Annales de gynécologie et d'obstétrique*, avril 1903, t. LIX.

Cruchet. — Maladie de Little. *Gazette des hôpitaux*, juin 1903.

Daniel. — Nouvelle iconographie de la Salpêtrière, mars-avril 1902.

Déjerine. — *Archives de physiologie*, juillet 1896. De l'hémiplégie cérébrale infantile. *Bulletin médical*, 13 janvier 1897. Société de biologie, mars 1897. L'hérédité dans les maladies du système nerveux. Anatomie des centres nerveux, t. I et II. *Revue neurologique*, 30 juin 1903, p. 601 et 650. *Revue des maladies de l'enfance*, 1892, n° 4, p. 153.

Delacroix. — Deux cas de maladie de Little, ténotomies et

myotomies multiples. Traitement orthopédique consécutif, guérison et amélioration. *Annales de la Société belge de chirurgie de Bruxelles*, 1896-97, IV.

Delestre. — Des infections chez le prématuré. *Thèse*, Paris, 1901.

D'Espine et Picot. — Manuel des maladies de l'enfance, 1889.

Delpech. — Traité de l'orthomorphie, 1827-29.

Demange. — Sur les hémiplégies bilatérales par lésions cérébrales symétriques. *Revue de médecine*, 1883.

Donaggio. — *Rivista sperimentale di frenatria*, 15 déc. 1901. *Revue neurologique*, 15 août 1902.

Dreschfeld. — Sur quelques cas d'athétose. *Revue de médecine et de chirurgie*, 1878.

Dupré et Heitz (J.) — Diplégie cérébrale avec idiotie. Agénésie de l'hémisphère droit et du corps calleux. *Revue neurologique*, 13 mars 1902.

Erb. — Deutsch Zeitsch. f. Nervenheilkunde, 1896-1897. Paralysie spinale spasmodique. *Revue neurologique*, 30 sept. 1903. Ueber spastische spinalparalysie. (*Werchow's Arch. et Memorabilien*, 1877.

Fournier et Gilles de la Tourette. — La notion étiologique de l'hérédo-syphilis dans la maladie de Little. Nouvelle iconographie de la Salpêtrière, 1895.

Fournier. — Nouvelle iconographie de la Salpêtrière, 1898.

Freud. — Die infantile cerebrallähmungen, Wien, 1897. Les diplégies cérébrales. *Revue neurologique*, 1893, n° 8, p. 177.

Fuchs. — Wien. Klin. Wochenschrift, 19 sept. 1895.

Gabaret Nazaret. — Traitement chirurgical de la contracture permanente infantile. *Thèse*, Lyon, 1885.

Gabbi. — Policlinico, 15 juillet 1896.

Gallois. — *Revue neurologique*, 28 fév. 1903.

Ganhgofer. — Zeitschrift f. Kinderh, 1896, XVII.

Gasne. — Localisations spinales de la syphilis héréditaire.

Thèse, Paris, 1897. *Gazette hebdomadaire*, 11 avril 1897. Nouvelle iconographie de la Salpêtrière, 1898.

Van Gehuchten. — Maladie de Little et faisceau pyramidal. *Journal de neurologie et d'hypnologie de Bruxelles*, 5 juin 1896. *Revue neurologique*, 1896. Contribution à l'étude du faisceau pyramidal. Société belge de neurologie, 5 juill. 1896. L'exagération des réflexes et la contracture chez les spasmodiques et les hémiplégiques. *Journal de neurologie et d'hypnologie Bruxelles*, mars 1897. Maladie de Little et rigidité spasmodique spinale des enfants nés avant terme. *Revue neurologique*, 1897. Cryptorchidie et maladie de Little, Névraxe, 1902, vol. III. *Revue neurologique*, 15 sept. 1902.

Gilles de la Tourette. — La syphilis héréditaire de la moelle. Nouvelle iconographie de la Salpêtrière, 1896, nos 2 et 3. *Semaine médicale*, 1896, p. 517.

Grépinet. — Etude sur la maladie de Little. *Thèse*, Paris, 1899.

Guermonprez et Grépinel. — *Journal des sciences médicales de Lille*, 3 fév. 1900.

Hartemann. — Contribution à l'étude des affections spasmo-paralytiques infantiles. *Thèse*, Nancy, 1895.

Haskovec. — Paralysies spasmodiques infantiles et leurs maladies parentes. Sbirka predmaseka rospraw. Série VIII, n° 6. *Revue neurologique*, 15 août 1901.

Haushalter. — Des affections spasmodiques infantiles. *Revue de médecine*, mai 1895.

Haushalter et Thiry. — Deux cas de rigidité spasmodique infantile avec autopsie. Société de biologie, 3 juillet 1897,

Haushalter, Etienne, Spillmann et Thiry. — Cliniques médicales iconographiques, 1901, fasc. II.

Haushalter et Richon. — *Revue mensuelle des maladies de l'enfance*, déc. 1903.

Haushalter et R. Collin.— Microgyrie et polygyrie avec absence de corps calleux chez un enfant atteint de rigidité

spasmodique généralisée. Communication faite à la réunion biologique de Nancy, 9 fév. 1905.

Heine. — Spinal Kinderlähmung. Stutgard, 1860.

Higier. — *Deutsch. Zeitschr. f. Nervenheilk*, 1896, IX, 12.

Juhel Rénoy.— Hémiplégie spasmodique de l'enfance. *Progrès médical*, 1879, 29 sept.

Kœnig. — La syphilis dans l'étiologie de la paralysie cérébrale infantile. *Neuro. Centralblatt*, 1er avril 1900. *Revue neurologique*, 30 nov. 1900. Sur les troubles de croissance dans les paralysies cérébrales infantiles. *Deutsch. Zeitschr. f. Nervenheilk*, 24 déc. 1900. *Revue neurologique*, 15 juin 1901.

Kurella. — Athétose bilatérale. *Centralblatt fur Nervenheilkunde*, 1887.

La Bonnardière. — Traitement orthopédique des affections tabéto-spasmodiques infantiles et particulièrement de la maladie de Little. *Revue d'orthopédie*, 1896, p. 421 et suivantes.

Landouzy. — Note sur un cas d'athétose ; observation, autopsie. *Progrès médical*, 1878, nos 5 et 6.

Lannois. — Nosographie des chorées. *Thèse* d'agrégation, 1886. Les diplégies cérébrales. *Revue de Médecine*, 1893, p. 892, 917. Athéthose double et diplégies cérébrales de l'enfance. *Bulletin médical*, 19 avril 1893.

Lapinsky. — Zwei Falle von spatischen spinalparalysie *Zeitsch. f. Klin, méd*, XXVIII, 3-4, p. 362.

Lebeuf. — Traitement de la maladie de Little, par le massage et la mobilisation. *Thèse*, Paris, 1899.

Lebrun. — Contribution à l'étude du traitement chirurgical de la maladie de Little. *Revue de chirurgie*, Paris, 1897, XVII. p. 1064.

Legendre et Broca. — Thérapeutique infantile. Paris, 1894, p. 416.

Le Meignen. — Syndrome de Little. *Thèse*, Paris, 1897.

Lévi-Sirugue. - - La maladie de Little. *Gazette des hôpitaux*, 1898, nº 92.

Ley. — Syndrome de Little chez un enfant né à terme avec accouchement normal. *Journal de neurologie*, 1902, nº 6.

Little. — On the nature and treatment of deformitiès, 1853. On the influence of abnormal parturition difficult labour, premature birth and asphyxia neonatorum on the mental and physical condition of the child, especially in relation to deformitie. *Obstetrical transactions*. London, 1882.

Lopez. — *Thèse*, Paris, 1899.

Lorrain. — La paraplégie spasmodique familiale. *Thèse*, Paris, 1898.

Mac-Nutt. — Seven cases of infantile spastic hemiplegia. *Amer. journal obstetri.*, 1885, janvier.

Marfan. — *Presse médicale*, janv. 1894. Hémiplégie spasmodique infantile. *Bulletin médical*, 1899.

Marie. — Leçons sur les maladies de la moelle, 1892. Hémiplégie spasmodique infantile. Dictionnaire encyclopédique des scien, méd., 1888. *Bulletin de la Société médicale des hôpitaux de Paris*, 20 fév. et 13 mars 1902. Paraplégie spasmodique infantile. *Bulletin médical*, 12 juill. 1902. *Revue neurologique*, 15 janv. 1903. *Revue neurologique*, 30 juill. 1903.

Marie et Guillain. — Faisceau pyramidal dans l'hémiplégie infantile. Communication à la Société de neurologie de Paris, 5 mars 1903.

Massal. — Contribution à l'étude de la maladie de Little. *Thèse*. Montpellier, 1896.

Massalongo. — Il policlinico, 1897.

Meizonnet. — De la maladie de Little et de son traitement surtout orthopédique. *Thèse*, Montpellier, 1904.

Melotti et Cantalamessa. — Soc. med. di Bologna, fév. 1895.

Michaeloswky. — Etude clinique sur l'athétose double. Nouvelle iconographie de la Salpêtrière, 1892.

Modena. — Paralysie cérébrale infantile. Tesi di laurea, juillet 1901.

Moncorvo. — Du rôle de l'hérédo-syphilis dans l'étiologie du tabes spasmodique congétinal. *Revue neurologique*, 1898, p. 873.

Mondio. — Idiotismo e syndrome de Little. *Annali di Nevroglia*, 1900, fasc. 3 et 4.

Mya et Lévi. — *Rivista di pathol. nerv. e. ment*, nov. 1896.

Nael. — Die spastische spinalparalysie in Kindesalter. *Thèse* de Zurich, 1885.

Newmark. — Contribution à l'étude de la forme familiale de la paraplégie spastique. *Amer. jour. of med. scien.*, 1893.

Oddo. — Classification et pathogénie des diplégies spasmodiques de l'enfance. Congrès de gynécologie d'obstétrique et de pédiatrie de Marseille, 1898.

Ollivier. — Chorée et athétose. Leçons cliniques sur les maladies des enfants, 1889.

Onufrowiez. — Das balkenlose microcephalen Gehirn. *Arch. f. Psych.*, 1887.

Orlowski. — *Annales de dermat. et de syphil.*, fév. 1896.

Otto. — Zur Kenntniss der Microgyrie. *Archiv. f. Psych.*, 1892.

Oulmont. — Etude clinique de l'athétose. *Thèse*, Paris 1878.

Pacheco. — Un cas de diplégie cérébrale avec syndrome de Little. *Revue neurologique*, 15 juin 1903.

Pelizaus. — *Arch. f. Psychiatrie*, XVI, 1885.

Pellizzi. — *Annali di Frenatria e scienze off.*, vol. XIII, fasc. I, 1er mars 1903. — Sur la microgyrie. *Revue neurologique*, 30 sept. 1903.

Pollak L. — Ein Fall von aug. spasti. spinalparalysie und bilater. athetose. Berl. Kl. Wochens, 1880.

Poullain. — Hémiplégie spasmodique de l'enfance. *Bull. de la Société anatomique*, 1876.

Raymond. — Maladies du système nerveux. Leçons de l'hôpitol Lariboisière, 1894. — De la syphilis du système nerveux. *Archives de Neurologie*, janv. 1894. — *Bulletin médical*, 6 fév. 1895. — *Presse médicale*. 1896. — Rigidité spasmodique infantile. *Semaine médicale*, 14 avril 1897. — Tabes dorsal spasmodique, dictionnaire Dechambre. — *Revue neurologique*, 30 juin 1903, p. 640.

Redard P. — Traité de chirurgie orthopédique, 1892. — Traitement orthopédique de la maladie de Little. *Revue internationale de thérapeutique et de pharmacologie*, 25 nov. 1893.

Redard et Bezançon. — Traitement chirurgical et orthopédique de la maladie de Little. Congrès de chirurgie, 1898.

Reuter. — *Deutsch. méd. Wochenschrift*, 8 août 1895.

Rosenthal. — Contribution à l'étude des diplégies cérébrales de l'enfance. *Thèse*, Lyon, 1892.

Ross. — On the spasmodic Paralyses of Infancy, Brain, vol. V, 1882-83.

Rousslow. — Deux cas de maladie de Little. *Méd. Obozr.* XLVI, 1896, 20.

Roux. — Traitement chirurgical et orthopédique de la maladie de Little. *Thèse*, Paris, 1899.

Rupprecht. — Ueber angeborene spastiche gliederstane und spastiche contracturen. *Volkmann's Vort*, n° 198, 1881.

Sachs. — Die Hernlähmungen der Kinder. *Volkmann's vortrage*, 1892. — La maladie de Little doit-elle continuer à porter ce nom. *Revue neurologique*, 1898, p. 290.

Sasso. — *Journal de neurologie*, 1898.

Schultze. — *Deutsch. méd. Woch.*, 1882.

Senator. — Société méd. de Berlin, 1898.

Simard. — Etude clinique sur une forme de contracture infantile, intéressant particulièrement les muscles adducteurs. *Thèse*, Paris, 1884.

Simon P. — Maladie de Little in Traité des Maladies de l'enfance, t. IV.

Sottas. — La syphilis médullaire. *Gazette des Hopitaux*, 22 déc. 1894.

Souques. — *Revue neurologique*, janvier 1895 et 1896, n° 1,

Strumpell. — Pseudo-sclérore de Westphal et sclérose cérébrale diffuse chez l'enfant. *Deutsch. Zeitschr. f. Nervenheilk*, XII. 2. 1898.

Taplachta. — Affections spasmo-paralytiques infantiles d'origine cérébrale. *Thèse*, Bucarest, 1901. — *Revue neurologique*, 1901, p. 1235.

Taussig. — Duo casi di morbo di Little. *Bull. acad. méd. de Roma*, 1895.

Terrillon. — Traitement chirurgical des rétractions musculaires succédant à la contraction spasmodique. Nouvelle iconographie de la Salpêtrière, 1888-91.

Tissier. — Influence de l'accouchement anormal sur le développement des troubles cérébraux. *Thèse*, Paris, 1899.

Tommasi de Amicis. — Le syndrome de Little et la syphilis héréditaire. Nouvelle iconographie de la Salpêtrière, janv., fév. 1899, p. 34 (1 observation).

Ugolotti. — *Rivista di pathol. nervosa e mentale*, avril 1903, vol. VIII, fasc. 4. *Revue neurologique*, 15 sept. 1903.

Vallantin. — Recherches sur les causes de l'hémiplégie chez les enfants. *Thèse*, Paris, 1875.

Van Gehuchten. — *Journal de neurologie*, 1897 et 1898. *Revue de neurologie*, 1897.

Vassal. — Etude critique sur les affections spasmo-paralytiques infantiles. *Thèse*, Paris, 1894.

Verger. — *Thèse*, Bordeaux, 1897.

Verhooger. — Maladie de Little. *Journal de médecine chir. et Pharm.* Bruxelles, 1895.

Vincent. — Le traitement chirurgical de la maladie de Little. Société médicale de Lyon, janv. 1898.

Vulpian. — Traité des maladies de la moelle.

Weis. — Ein Fall von angeborener spastischer Gliederstasse. *Wien. med. Presse*, 1897, n° 26.

Wertheimer et Lepage. — Société de biologie, 1896, p. 620.

Wolters. — Angeborene spast. Gliederstrasse und spastiche contracturen. *Thèse*, Bonn, 1888.

IMPRIMERIE F. DEVERDUN, BUZANÇAIS (INDRE)